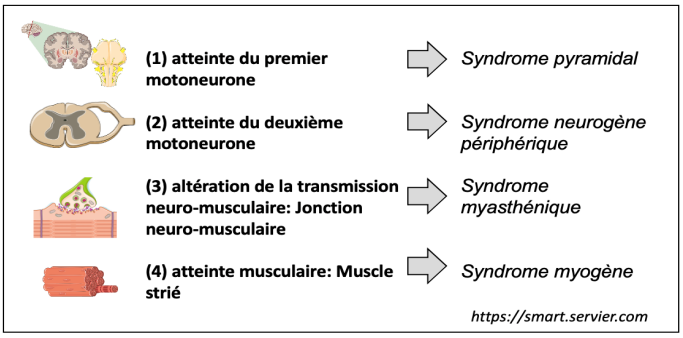
CHAPITRE 8 : SYSTÈME NERVEUX

Termes « central » et « périphérique » :
- Système nerveux central (SNC) : cerveau et moelle épinière.
- Système nerveux périphérique (SNP) : noyaux du second motoneurone, ou nerfs crâniens, ou nerfs, ou jonction neuromusculaire, ou muscle (ex : amyotrophie spinale atteint le second motoneurone, donc périphérique, mais la lésion est dans la moelle).

SÉMIOLOGIE ANALYTIQUE

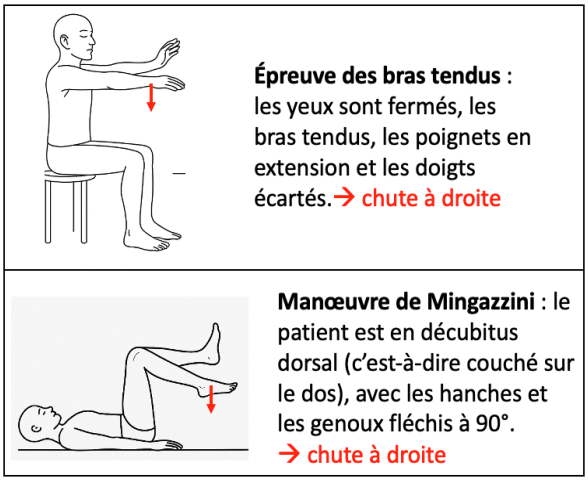
Muscles et motricité

- **Déficit moteur** (Sdd 121) : peut-être la conséquence d'atteinte du **premier ou du deuxième motoneurone**, d'une altération de la **jonction neuro-musculaire** ou d'une atteinte du **muscle** lui-même. Il faut coter la force musculaire.



- Muscles avec fonctions vitales (gravité si atteints) : muscles du pharynx (troubles de la déglutition - Sdd 62), diaphragme.

- Examen moteur systématiquement **comparatif (droite et gauche)** : Test global et test des groupes musculaires :
  - *Global :* marche sur les **talons** (loges antérolatérales des jambes), **pointe des pieds** (loges postérieures des jambes, épreuve du tabouret, **Mingazzini** (membres inférieurs (MI)), **bras tendus** (**Barré** - membres supérieurs (MS)).



Épreuve des bras tendus : les yeux sont fermés, les bras tendus, les poignets en extension et les doigts écartés. → chute à droite

Manœuvre de Mingazzini : le patient est en décubitus dorsal (c'est-à-dire couché sur le dos), avec les hanches et les genoux fléchis à 90°.
→ chute à droite

- *Cotation par groupe musculaire* : selon l'échelle MRC (Muscle Research Council) :
  - 0 = aucune contraction.
  - 1 = contraction visible n'entraînant aucun mouvement.
  - 2 = contraction permettant le mouvement en l'absence de pesanteur.
  - 3= contraction permettant le mouvement contre la pesanteur.
  - 4 = contraction permettant le mouvement contre la résistance.
  - 5 = force musculaire normale.
- Déficit moteur **spastique** (avec hypertonie) : origine **centrale**.
  - Mais déficit moteur **flasque** (avec hypotonie) : origine **périphérique** ou phase **aiguë d'origine centrale**.
- Déficit brachiofacial → lésion **corticale** du faisceau pyramidal.
  - Déficit proportionnel (même intensité aux trois étages - MS – MI)) → Lésion **capsule interne**.
- **Paralysie** : déficit moteur complet.
  - **Parésie** : déficit moteur partiel.
  - **Fatigabilité** : déficit moteur apparaissant à la répétition de l'effort et disparaissant habituellement au repos (Sdd 74) → atteinte périphérique (ex : atteinte jonction neuromusculaire de la myasthénie et du Sd de Lambert-Eaton)

		- **Myalgies** (Sdd 77) : douleur musculaire, spontanée, au repos ou à l'effort et/ou à la palpation. (Pas de myalgie dans les atteintes des nerfs périphériques ou de la jonction neuromusculaire) - **Crampes** (Sdd 73) : contraction brève et douloureuse (limité dans le temps, permet de différencier de la dystonie) → Atteinte du 2d motoneurone possible (pas de crampe si atteinte du muscle). - **Fasciculations** : contraction involontaire d'un faisceau de fibres musculaires sans mouvement du membre, visible sous la peau (petites contractions irrégulières de différents secteurs du corps musculaire). Apparaissent à la percussion au marteau réflexes ou au froid. → physiologiques parfois ; atteinte dégénérative 2d motoneurone (sclérose latérale amyotrophique (SLA)). - **Dystonie** : contracture involontaire, localisée ou généralisée, **prolongée**, responsable d'une prise de **posture anormale** pouvant être douloureuse (différencier de la crampe). • Dystonie d'écriture (« crampe de l'écrivain ») est un exemple de dystonie bénigne. - **Spasticité** : hypertonie décrite par le patient comme une raideur, un déficit moteur, ou une « contracture ». • Hypertonie spastique : atteinte du faisceau pyramidal, prédomine sur muscles fléchisseurs des MS et sur muscles extenseurs des MI. - **Myotonie** : lenteur à la relaxation. Le patient décrit une « raideur » musculaire, des difficultés à relâcher les muscles (avec la répétition des efforts). Indolore (≠ crampe ou dystonie). → myopathies, myotonies congénitales (maladie de Steinert). - **Amyotrophie** : diminution du volume musculaire secondaire à une atteinte du second motoneurone ou à une lésion primitive de la fibre musculaire. Dénutrition. Pas d'amyotrophie dans les atteintes centrales (sauf alitement et sous-utilisation). - **Réflexe idiomusculaire** : la percussion directe du muscle avec un marteau à réflexes provoque la contraction de ce muscle, suivie d'une décontraction rapide. • Aboli en cas de maladie musculaire (Sdd 126) - **Mouvements anormaux** (Sdd 126) : • Tremblements (Sdd 128) les plus fréquents. Décrire selon circonstances de survenue (au repos, au mouvement ou au maintien de posture) et fréquence (nombre de cycles par seconde). • Myoclonies : contractions musculaires brèves, involontaires, occasionnant un mouvement subit (avec déplacement). • Autres : athétose, hémiballisme, chorée… - **L'observation de la marche** est importante (Sdd 66) : • Lenteur (syndrome parkinsonien). • Fauchage (hypertonie spastique prédominant sur les extenseurs du MI). • Steppage (déficit m. tibial antérieur, ou du nerf fibulaire commun ou de la racine L5). • Élargissement du polygone de sustentation (syndrome cérébelleux). • Démarche dandinante dite « en roi de comédie » (maladies musculaires)…
	Réflexes	- *Réflexes ostéo-tendineux (ROT)* • ROT normal : contraction musculaire unique à la percussion du tendon correspondant. ○ Structures anatomiques devant être intègres pour un ROT normal : tendon, fibres proprioceptives afférentes, racine postérieure, ganglion rachidien postérieur, moelle, corps du second motoneurone, racine antérieure, nerf, jonction neuromusculaire et muscle. En cas de lésion : abolition ou diminution du réflexe. • **Abolition d'un ROT** : absence de réponse musculaire après percussion du tendon. • Ex : ◆ Atteinte **radiculaire** : ROT aboli de façon isolée et concordante avec le territoire de la douleur. ◆ **Trouble de l'équilibre** : abolition diffuse des ROT → atteinte périphérique proprioceptive (**neuropathie démyélinisante**, ganglionopathie). ◆ **Déficit moteur ascendant** et abolition diffuse des ROT → **polyradiculonévrite aiguë inflammatoire**. ◆ Déficit des **MI** avec **troubles sphinctériens** et abolition de plusieurs ROT des MI → **Sd de la queue de cheval.** ◆ **Douleurs** des pieds : l'abolition bilatérale des réflexes achilléens est en faveur d'une **neuropathie périphérique** : dans une lésion **médullaire** : le réflexe est aboli à **l'étage de la lésion.** • ROT **exagéré** : **vivacité** anormale de la réponse, **diffusion** à d'autres groupes musculaires, **polycinétique** (contractions successives), extension de la **zone réflexogène**. ○ Des ROT exagérés signent une **atteinte du faisceau pyramidal** (c'est-à-dire du premier motoneurone). ○ ROT vif ou conservés + amyotrophie → **sclérose latérale amyotrophique** (SLA) (maladie de la corne antérieure de la moelle, atteinte du 1er et du 2d motoneurone).

- ROT **pendulaire** : le segment de membre effectue, sur son élan, fait plus de cinq oscillations autour de sa position de repos (surtout ROT rotulien en position assise jambe pendante). → Syndrome cérébelleux, lié à l'hypotonie musculaire.

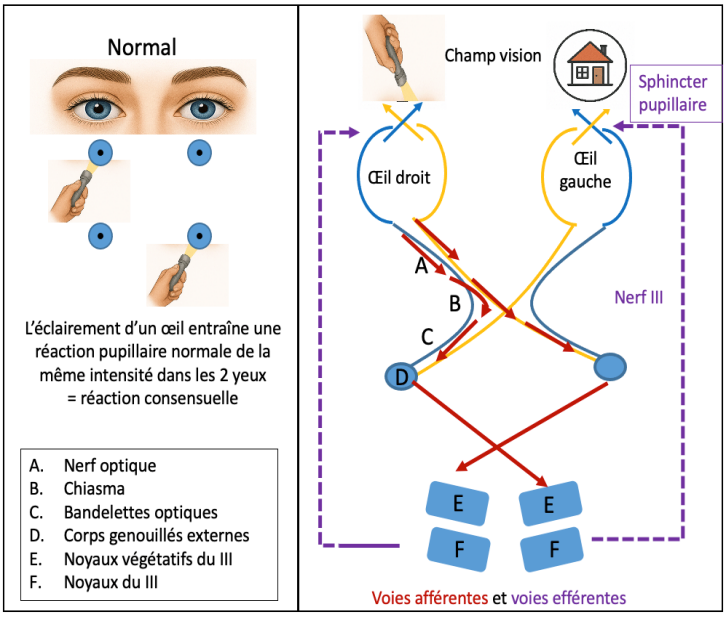
Tableau résumant les ROT :

Réflexe	Recherche	Description	Racine	Nerf
Bicipital	Avant-bras demi-fléchi, percuter le pouce placé sur le tendon bicipital	Contraction du biceps	C5 (C6)	Musculo-cutané
Styloradial	Avant-bras demi-fléchi, bord radial vers le haut, percuter la styloïde radial	Flexion de l'avant-bras par contraction du brachioradial	C6	Radial
Tricipital	Avant-bras demi-fléchi, collé à l'abdomen, percuter le tendon tricipital	Extension de l'avant-bras par contraction du triceps	C7	Radial
Ulno-pronaeur (Cubito-pronateur)	Avant-bras demi-fléchi, percuter la styloïde cubitale	Pronation de la main par contraction du carré pronateur	C8 (D1)	Médian
Fléchisseurs des doigts	Avant-bras demi-fléchi, percuter la face antérieure du poignet	Flexion interphalangienne des 4 derniers doigts (fléchisseurs des doigts)	C8 (D1)	Médian (et ulnaire)
Patellaire (Rotulien)	Genou demi-fléchi (au lit ou pendant assis), percuter le tendon rotulien	Extension de la jambe par contraction du quadriceps	L4	Fémoral
Calcanéen (Achilléen)	Position à genoux, percuter le tendon d'Achille	Extension du pied par contraction du triceps sural	S1	Tibial postérieur (sciatique)

- *Réflexes à point de départ cutané et muqueux*

- **Réflexe cutané plantaire (RCP)**
  - Patient en décubitus dorsal, genou et cheville en demi-flexion. Stimuler d'arrière en avant par une pointe mousse non piquante le bord externe de la plante du pied.
  - RCP normal : flexion involontaire ou absence de mouvement du gros orteil.
  - **Signe de Babinski** : extension lente et majestueuse du gros orteil, parfois associée à un écartement en éventail des autres orteils → lésion de la voie pyramidale.
- **Réflexes cutanés abdominaux**
  - Stimuler la paroi abdominale dans le sens transversal à l'aide d'une pointe mousse : entraîne une contraction des muscles sous-jacents. Peuvent aider à déterminer le niveau d'une lésion médullaire : réflexe supérieur (au-dessus de l'ombilic - T7), réflexe moyen (ombilic - T9), réflexe inférieur (au-dessous de l'ombilic - T11).
- **Réflexe crémastérien**
  - Effleurer la face interne de la cuisse : ascension du testicule (ou une rétraction de la lèvre) ipsilatéral (intégrité des métamères L1-L2)
- **Réflexe cornéen**
  - Effleurer la périphérie de la cornée avec une compresse : occlusion bilatérale des paupières. (L'arc réflexe passe par le nerf trijumeau (voie afférente) et par le nerf facial (voie efférente)).
- **Réflexe nasopalpébral**
  - Percussion de la racine du nez entraînant la fermeture des paupières. Épuisement physiologique avec clignement qui s'interrompt. → inépuisable dans la maladie de Parkinson.
- **Réflexe vélo-palatin**
  - Contraction de l'hémi-voile lorsqu'on le touche → aboli en cas de lésion des nerfs crâniens IX ou X, ou du faisceau pyramidal au-dessus du noyau moteur de ces nerfs crâniens.

		- *Réflexe photomoteur* (RPM) • Constriction pupillaire (myosis) survenant à l'**éclairement** d'un œil ou à l'**accommodation-convergence** (vision de près). ○ **Réflexe photomoteur direct** : myosis réflexe du même côté. ○ **Réflexe photomoteur consensuel** : myosis de l'œil opposé non éclairé (par la voie du III controlatéral, du fait de l'hémi-décussation des fibres iridomotrices au niveau du chiasma optique). • **Le système parasympathique** : voie afférente du RPM par les voies optiques (photorécepteurs rétiniens - nerfs optiques - chiasma avec hémi-décussation - bandelettes optiques - corps genouillés externes - noyaux végétatifs du III) et voie efférente parasympathique du RPM (trajet du lll - sphincter de l'iris).
	Sensibilité	*Définitions :* - **Anesthésie** : Sensibilité abolie. - **Hypoesthésie** : Sensibilité diminuée. - **Hyperesthésie** : Sensibilité exagérée. - **Paresthésies** (Sdd 73) : sensations anormales, désagréable, de survenue spontanée, décrites de façon variable selon les individus : picotements, fourmillements, plus rarement sensation de chaud et froid. - **Dysesthésies** : paresthésies déclenchées par l'attouchement ou le frottement des zones. • Déficit de la sensibilité thermoalgique (Sdd 121) : absence de douleur à la brûlure ou difficulté à différencier l'eau froide de l'eau chaude. - **Hyperpathie** (Sdd 73) : douleur plus étendue que la zone stimulée, plus prolongée que la stimulation, parfois déclenchée par des stimulus normalement indolores (**allodynie**). *Examen :* - **Sensibilité superficielle** : • **Sensibilité tactile épicritique** : discriminante (à l'aide d'un coton effleurant la peau). • **Sensibilité thermique** : à l'aide de tubes d'eau chaude et froide, que le patient doit distinguer. • **Sensibilité douloureuse** : à l'aide d'une pique d'épingle. • **Sensibilité tactile protopathique** : tact grossier, non discriminant (testée au doigt ou avec le monofilament). - Préciser le trajet d'une douleur d'origine neurologique périphérique : • La **radiculalgie** (douleur radiculaire) : trajet de la **racine** intéressée (limites des dermatomes peu précises). (À noter : caractère mécanique de la douleur radiculaire par conflit discal). • La **névralgie** : trajet d'un **tronc nerveux**. - **Sensibilité profonde** : • **Sensibilité proprioceptive et arthrocinétique :** sensibilité de position et de mobilisation des segments de membres. • **Pallesthésie** : sensibilité vibratoire explorée à l'aide d'un diapason appliqué sur le corps. • **Ataxie proprioceptive** : ○ Ne sait plus dire la position de son pied par rapport au sol qui est mal perçu. ○ En position debout pieds joints et yeux ouverts, l'axe du corps oscille dans toutes les directions, mais compensation par la vue. La fermeture des yeux provoque la chute, de façon non latéralisée (**signe de Romberg proprioceptif**). • Rappels d'anatomie : ○ **Système lemniscal** (sensibilités tactile épicritique et profonde) : les fibres croisent la ligne médiane au niveau du tronc cérébral (pour constituer le **faisceau cordonal postérieur**). ○ **Système extra-lemniscale** (sensibilités thermoalgique et tactile protopathique) : les fibres croisent la ligne médiane à l'étage de leur entrée dans la moelle (pour constituer le **faisceau spino-thalamique**). Autres troubles : **- Stéréognosie** : identifier divers objets par la palpation aveugle (sensibilité élaborée dépendant du cortex pariétal) → **Astéréognosie** si incapable. **- Extinction sensitive** : perception d'une seule stimulation lors d'une stimulation simultanée de deux points cutanés symétriques. → atteinte du cortex pariétal.

Coordination	*Coordination et exécution des mouvements :* - L'examen de la **marche** (Sdd 66). - Passer de la position allongée à la position assise sans l'aide des bras. - Accroupissement (les talons doivent normalement se décoller). - **Manœuvre doigt-nez** : on demande au sujet de mettre son index sur le bout de son nez en partant du plus loin possible. - **Manœuvre talon-genou** : on demande au sujet allongé de mettre son talon sur le genou controlatéral et de descendre le long de la crête tibiale jusqu'au gros orteil.
Nerfs crâniens	***Le nerf olfactif (I)*** - *Anatomie :* tache olfactive dans la muqueuse nasale -> filets olfactifs passant par la lame criblée de l'ethmoïde se terminent dans le bulbe olfactif - synapse avec le deuxième neurone : bandelettes et les stries olfactives - se termine dans l'aire olfactive primaire (uncus de l'hippocampe). - *Examen* : yeux fermés, présenter devant chaque narine (l'autre étant bouchée) une substance odorante caractéristique. - *Troubles* : dus à une lésion de la muqueuse nasale ou des nerfs olfactifs (rares). • **Anosmie unilatérale** : lésion focale (tumeur des méninges). • **Anosmie bilatérale** : traumatismes crâniens (Sdd 172). ***Le nerf et les voies optiques (II)*** *Examen* : - **Acuité visuelle** : déterminer le plus petit objet nettement perçu par lecture d'une **échelle de Monoyer** placée à 5 mètres (**vision de loin**) ; par lecture de l'**échelle de Parinaud** (**vision de près**). - **Champ visuel** : Examen « au doigt » (patient doit dire quand il voit apparaître le doigt que l'examinateur rapproche de l'extérieur vers l'axe médian) ; méthode de périmétrie. *Troubles* : - **Scotome** : lacune du champ visuel d'un ou deux yeux (tache centrale sombre ou complètement noire) → lésion pré-chiasmatique (rétine ou nerf optique). - **Hémianopsie** : déficit visuel bilatéral supprimant tout ou partie d'un hémichamp (peut être méconnue du patient). • **Hémianopsie bitemporale** : pour chaque œil, le secteur temporal du champ visuel est amputé. → atteinte chiasmatique intéressant les hémichamps nasaux de la rétine décussants au niveau du chiasma (tumeur hypophysaire ou supra-sellaire). • **Hémianopsie latérale homonyme (HLH)**, hémichamps visuels correspondants : ○ HLH **droites** : champ temporal de l'œil droit et nasal de l'œil gauche. ○ HLH **gauches** : champ temporal de l'œil gauche et nasal de l'œil droit. ○ HLH = lésion rétro-chiasmatique des voies optiques, du côté opposé à l'hémianopsie. • **Quadranopsie** : hémianopsie limitée au quadrant supérieur ou inférieur. - À noter : • Hémianopsie complète : atteinte du tractus optique ou du lobe occipital. • Hémianopsie limitée à un quadrant : lésion des radiations optiques. 

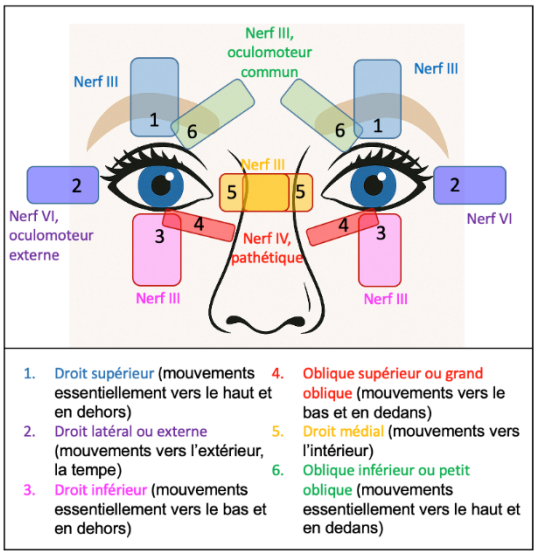
Les nerfs oculomoteurs (III, IV, VI)

Anatomie :

- Les noyaux d'origine dans le pédoncule cérébral (III et le IV) et la protubérance (VI).
- Commande supra-nucléaire : centres frontaux et occipitaux.
- Commande internucléaire : connectés par le faisceau longitudinal médian afin d'assurer le déplacement parallèle des globes oculaires.

6 muscles assurent la motilité oculaire extrinsèque de chaque globe oculaire

1. **oblique inférieur** (ou **petit oblique**) : déplace le globe en haut et en dedans (III, nerf oculomoteur commun).
2. **droit supérieur** : déplace le globe vers le haut et en dehors (III, nerf oculomoteur commun).
3. **droit latéral** (ou **externe**) : déplace le globe en dehors (VI, nerf oculomoteur externe).
4. **droit inférieur** : déplace le globe en bas et en dehors (III, nerf moteur oculaire commun).
5. **oblique supérieur** (ou **grand oblique**) : déplace le globe en bas et en dedans (IV, nerf pathétique).
6. **droit médial** (ou **interne**) : déplace le globe en dedans (III, nerf moteur oculaire commun).



1. Droit supérieur (mouvements essentiellement vers le haut et en dehors)
2. Droit latéral ou externe (mouvements vers l'extérieur, la tempe)
3. Droit inférieur (mouvements essentiellement vers le bas et en dehors)
4. Oblique supérieur ou grand oblique (mouvements vers le bas et en dedans)
5. Droit médial (mouvements vers l'intérieur)
6. Oblique inférieur ou petit oblique (mouvements essentiellement vers le haut et en dedans)

Examen :

- Demander de suivre le doigt sans bouger la tête : en haut, en bas, à droite et à gauche.

Troubles :

Diplopie binoculaire (Sdd 138, 143) : vision double s'exagérant quand l'œil est maintenu dans une direction où le muscle atteint est en action.

- Préciser :
  - Disparaît en vision monoculaire confirmant le caractère binoculaire.
  - Direction du regard où elle survient (horizontale, verticale ou oblique)
- Diplopie horizontale → atteinte du VI.
- Diplopie verticale ou oblique → atteinte du III ou du IV.
  - Mode d'installation et d'évolution.
- Autres causes : atteinte du tronc cérébral ; polyradiculonévrite aiguë (syndrome de Miller-Fisher : polyradiculonévrite aiguë inflammatoire avec ophtalmoplégie) ; atteinte des muscles intra-orbitaires, traumatisme orbitaire, tumeur de l'orbite ou atteinte du sinus caverneux.

Strabisme (Sdd 138, 157) : perte du parallélisme des globes oculaires (« louche »)

- Peut-être spontané ou très discret.
  - Strabisme divergent : déviation en dehors.
  - Strabisme convergent : déviation en dedans.

Ptosis (Sdd 139) : chute de la paupière supérieure.

- Ptosis franc, Associé à trouble de l'oculomotricité et **mydriase** → atteinte du **III.**
- Ptosis associé à un **myosis** → atteinte sympathique (syndrome de **Claude Bernard Horner**).
- Ptosis fluctuant → myasthénie.

Paralysie du nerf moteur oculaire commun (III)

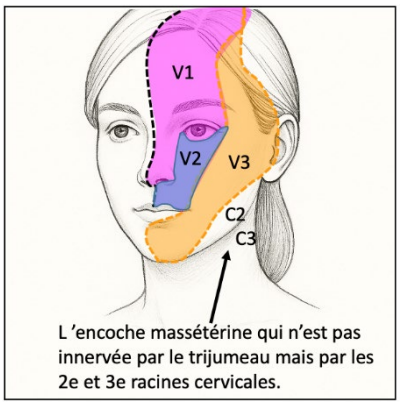
- Innerve : releveur de la paupière supérieure, muscles oculomoteurs (à l'exception du droit latéral et de l'oblique supérieur), et par ses fibres parasympathiques le constricteur de l'iris et la partie annulaire du muscle ciliaire.
- La paralysie complète du III : ptosis, une diplopie verticale ou oblique, strabisme divergent, impossibilité de déplacer l'œil en dedans - en haut - en bas, une mydriase paralytique associée à une paralysie de l'accommodation.
- Une paralysie complète du III est observée en cas d'engagement temporal.

Paralysie du nerf pathétique (IV)
- Innerve : muscle oblique supérieur.
- La paralysie du IV est rare : « diplopie à la lecture » (regard en bas - en dedans).

Paralysie du nerf moteur oculaire latéral (VI)
- Innerve : muscle droit externe.
- Paralysie : déviation interne de l'œil (en adduction) et impossibilité de l'abduction.
-Attention : la paralysie du VI n'a pas forcément de valeur localisatrice en cas **d'hypertension intracrânienne** (c'est-à-dire qu'elle ne révèle pas une lésion spécifique localisée le long du trajet du VI.

Paralysie oculaire de fonction
- Mouvements des yeux normalement synergiques et harmonieusement conjugués. Les images de l'objet perçu se forment ainsi dans les zones fonctionnellement correspondantes de la rétine de chaque œil, aboutissant à la vision binoculaire.
- Si atteinte de ces connections → déficiences de la motilité oculaire (de fonction).

Le nerf trijumeau (V)
Anatomie :
- Nerf mixte avec un contingent moteur innervant les **muscles masticateurs** (seuls muscles faciaux qui ne sont pas innervés par le VII) et un contingent sensitif innervant la **face**.
- Le V sensitif : formé des trois branches sensitives V1, V2, V3.
- La face est presque entièrement innervée par le V, à l'exception de « l'encoche massétérine », située à l'angle de la mâchoire inférieure et innervée par C2.
- Le V innerve les 2/3 antérieurs de la langue.



Troubles :
- **Névralgie essentielle** du trijumeau est caractérisée par des salves douloureuses : très brèves, répétitives, en éclair à type de décharge électrique, séparées de quelques secondes, évoluant par crises de durées variables
- Sont souvent déclenchées par l'attouchement d'une zone limitée du V (« **zone gâchette** »). Pas de déficit sensitif. Touche surtout territoires V2 et V3.

Le nerf facial (VII)
Anatomie :
- Composé de fibres motrices, sensitives et végétatives parasympathiques :
  - Fonction motrice : tous les muscles de la face SAUF les muscles masticateurs (V).
  - Fonction végétative : glandes lacrymales et salivaires (sauf parotide).
  - Zone sensitive : **zone de Ramsay-Hunt** (tympan, paroi postérieure du conduit auditif externe et conque du pavillon de l'oreille) et la **sensibilité gustative** des 2/3 antérieurs de la langue.

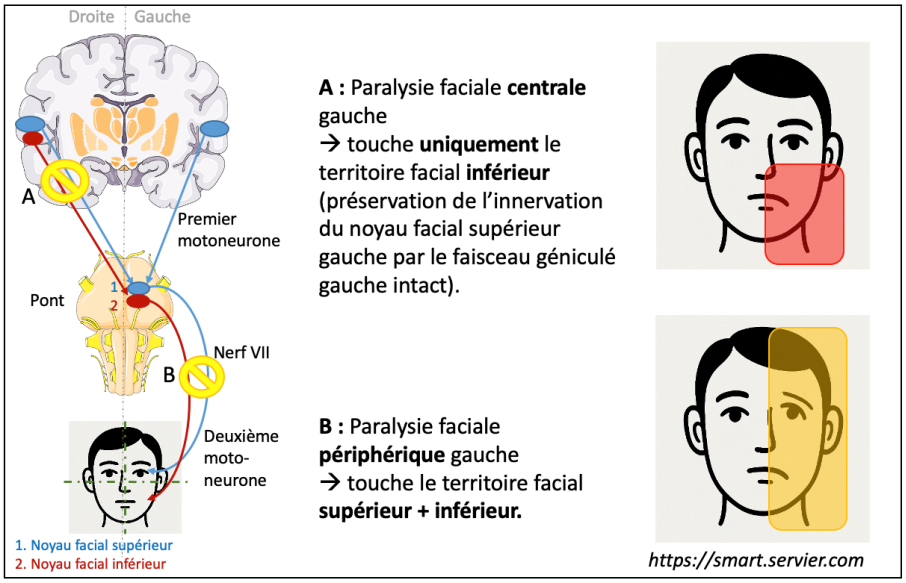
Examen : Chercher une asymétrie de la face au repos, lors de la mimique spontanée et sur ordre (gonfler les joues, froncer les sourcils, fermer les yeux).
- Le VII bis (nerf intermédiaire de Wrisberg) : analyse des sécrétions lacrymales et salivaires, du goût des 2/3 antérieurs de la langue (à l'aide de solutions sucrée, salée, amère, acide) et de la sensibilité dans la zone de Ramsay-Hunt.

Troubles : (Sdd 127)
Paralysie faciale périphérique
- Atteinte généralement unilatérale concernant autant les contingents supérieur et inférieur.
- Paralysie faciale dite « **a frigore** » :
  - Tous les muscles de la face sont paralysés d'un seul côté.
  - Asymétrie au repos : rides du front et pli naso-génien effacés ; commissure labiale abaissée du côté paralysé, bouche déviée du côté sain ; fente palpébrale largement ouverte et clignement aboli.
  - Paralysie s'accentue lors de la mimique et du mouvement volontaire.
  - **Signe de Charles Bell** : fermeture des paupières impossible du côté paralysé et globe oculaire se déplace en haut et en dehors.

- **Signe des cils de Souques** : arrive à fermer l'œil, mais à l'occlusion forcée des yeux, les cils sont plus apparents et plus longs du côté paralysé que du côté sain.
- Hypoesthésie de la zone de Ramsay-Hunt, hyperacousie douloureuse (atteinte du réflexe tympanique), agueusie des 2/3 antérieurs de la langue et atteinte des sécrétions salivaires et lacrymales.
- **Réflexe cornéen est diminué ou aboli**, alors que la sensibilité cornéenne est normale.

Paralysie faciale centrale

- Prédominance nette de la paralysie sur la **partie inférieure du visage**.
- **Dissociation automatico-volontaire** : paralysie plus marquée lors des mouvements volontaires que lors des mouvements automatiques (mimiques spontanées, rires).
- Contexte d'hémiparésie/hémiplégie fréquent.


Droite
Gauche
A
Premier motoneurone
Pont
1
2
Nerf VII
B
Deuxième moto-neurone
1. Noyau facial supérieur
2. Noyau facial inférieur
A : Paralysie faciale **centrale** gauche → touche **uniquement** le territoire facial **inférieur** (préservation de l'innervation du noyau facial supérieur gauche par le faisceau géniculé gauche intact).
B : Paralysie faciale **périphérique** gauche → touche le territoire facial **supérieur + inférieur.**
https://smart.servier.com

Le nerf cochléovestibulaire (VIII)

Anatomie :

- Le VIII comprend le **nerf cochléaire** qui naît de la cochlée et le **nerf vestibulaire** qui naît de l'appareil vestibulaire.
- Gagne le tronc cérébral en passant par le conduit auditif interne et, en pénétrant dans la protubérance, se rend aux noyaux cochléaires et vestibulaires.

Fonction cochléaire :

- Surdité, hypoacousie de perception. +/- acouphènes.

Fonction vestibulaire :

- Troubles de l'équilibre, déviation des index, nystagmus.

Le nerf glosso-pharyngien (IX)

Anatomie :

- Émerge de la face antérieure du bulbe et pénètre dans le trou déchiré postérieur avec le X et le XI (nerfs bulbaires).
- Nerf mixte avec :
  - Contingent sensitif : tiers postérieur de la langue, amygdales, nasopharynx, face inférieure du palais, luette.
  - Fibres parasympathiques : glandes parotides.
  - Fibres motrices : muscle stylopharyngien.

Examen :

- Atteintes des IX et X souvent associées. Les nerfs IX et X s'examinent donc conjointement.
- Phonation et déglutition.
- Voile du palais, au repos et lors de l'émission d'un son.
- Sensibilité du 1/3 postérieur de la langue, du pharynx (réflexe nauséeux) et du voile (réflexe du voile : le voile se contracte symétriquement et s'élève à son toucher).
- Les cordes vocales.

		Troubles : - Atteinte isolée du IX exceptionnelle : difficulté de déglutition, trouble du goût sur le tiers postérieur de la langue, diminution ou abolition du réflexe nauséeux, déplacement vers le haut et le côté sain de la paroi postérieure du pharynx lorsque le patient prononce la lettre A (signe du rideau). ***Le nerf pneumogastrique ou nerf vague (X)*** *Anatomie* : - Le X émerge du bulbe en dessous du IX, sort du crâne par le trou déchiré postérieur et chemine ensuite dans le cou entre la carotide interne et la veine jugulaire interne. - Le X droit pénètre dans le thorax en passant devant l'artère sous-clavière, descend en arrière de l'œsophage, traverse le diaphragme et forme le plexus gastrique postérieur. - Le X gauche passe devant la crosse de l'aorte, descend en avant de l'œsophage, il forme ensuite le plexus gastrique ventral. - Nerf mixte : • Moteur : voile du palais, une partie du larynx et du pharynx. • Sensitif : pharynx, larynx, épiglotte. • Végétatif : fonction très importante, innerve les **muscles lisses** des appareils cardiovasculaires, broncho-pulmonaire et digestif. *Examen* : - Idem nerf IX. *Trouble* : - Paralysie du voile du palais avec déviation de la luette du côté sain. - Diminution ou abolition du réflexe du voile. - Trouble de la déglutition : peu perturbée (unilatérale) ou régurgitation par le nez et voix nasonnée (bilatérale). - Atteinte laryngée avec voix faible et voilée en cas de lésion totale unilatérale du X. ***Le nerf spinal (XI)*** *Anatomie* : exclusivement moteur, innerve le muscle sterno-cléido-mastoïdien et la partie supérieure du trapèze. *Examen* : mouvements contrariés de flexion et de rotation de la tête en regardant et palpant la corde du sterno-cléido-mastoïdien ; moignon de l'épaule et position de l'omoplate, haussement contrarié de l'épaule. *Trouble* : paralysie du sterno-cléido-mastoïdien (rotation de la tête vers le côté opposé) et du trapèze (difficultés à hausser l'épaule). ***Le nerf grand hypoglosse (XII)*** *Anatomie* : son noyau d'origine dans le bulbe, sort du crâne par le canal condylien antérieur et se dirige vers la base de la langue. Exclusivement moteur. Innerve les muscles de la langue, les muscles génio-hyoïdiens et thyro-hyoïdiens. *Examen* : tirer la langue, faire claquer la langue, s'essuyer les lèvres avec la langue. *Trouble* : atteinte unilatérale - paralysie de l'hémi-langue : langue déviée du côté paralysé lors de la protraction. Les fasciculations et l'atrophie sont des signes d'apparition plus tardive.
	Vigilance - Fonctions supérieures	- L'examen des fonctions supérieures doit être **réalisé en début d'examen clinique**, notamment chez la personne âgée : pour s'assurer de la pertinence des signes fonctionnels et pour préciser le type d'atteinte (langage, praxie, mémoire, jugement). ***Examen de la vigilance*** (Sdd 129) **- État d'éveil du patient** : yeux ouverts, soutenir son attention. - Altération avec plusieurs niveaux de gravité : • **Obnubilation** : se réveille à la stimulation verbale, s'exprime de façon lente et désordonnée, exécute les ordres simples de façon ralentie, se rendort rapidement. • **État stuporeux** : réponse aux stimulus extérieurs par des grognements ou des mouvements désordonnés. • **Coma** (Sdd 28) : yeux fermés et absence de réveil aux stimulus extérieurs usuels. La stimulation douloureuse peut induire une réponse motrice. Dans les formes les plus graves le malade ne répond plus à aucune stimulation.

Examen du langage (Sdd 134)

- Troubles :
  - **Aphasie** : trouble de l'expression et/ou de la compréhension du langage. N'est pas lié à une démence, une atteinte sensorielle, un dysfonctionnement de la musculature pharyngolaryngée. Manque du mot lors de la désignation et la dénomination d'objets ou d'images.
  - **Dysarthrie** : trouble de l'articulation de la parole.
- *Expression :*
  - Langage spontané.
  - Répétition de mots, de phrases de longueur croissante.
  - Séries automatiques (mois de l'année ou jours de la semaine)
  - Description d'une image complexe.
- *Compréhension :*
  - Exécution d'ordres simples (« ouvrez les yeux », « fermez la bouche »).
  - Exécution d'ordres complexes (« main droite sur oreille gauche »).
- *Langage écrit :*
  - Lecture : identification de lettres, syllabes, mots ; lecture à voix haute ; exécution d'ordres écrits ; correspondance de phrases écrites et d'actions.
  - Écriture : spontanée, dictée, copiée.

Examen des praxies

- Fonctions qui régulent l'exécution des gestes à un niveau élaboré.
- **Apraxie** : trouble de la réalisation du geste en l'absence de déficit sensitivomoteur, de trouble de la coordination, de trouble de la compréhension ou de la reconnaissance, et de déficit intellectuel important.
- *Exploration* :
  - Gestes sans signification : boucles entrecroisées avec le pouce et l'index, index et majeur écartés en V, les autres doigts repliés dans la main.
  - Gestes symboliques du type « salut militaire, au revoir, applaudissement », etc.
  - Gestes transitifs mimés du type « faire semblant de se peigner, de se brosser les dents, de tourner une clé », etc.
  - Gestes transitifs avec objets réels : « prenez cet objet et utilisez-le » (un peigne, une gomme, des ciseaux…)
- *Différentes apraxies* :
  - **Apraxie idéatoire** : difficultés pour gestes complexes avec utilisation d'objets réels (ex : ouvrir une boite d'allumettes, puis prendre une allumette, la gratter et l'allumer) → lésions étendues du carrefour pariéto-occipital gauche ou bipariétal, démences.
  - **Apraxie constructive** : trouble des capacités spatioconstructives dans le domaine graphique et dans le maniement des relations spatiales (dessin de cube, écriture).
  - **Apraxie réflexive** : impossibilité de réaliser sur imitation des gestes sans signification symbolique ou pratique → syndrome frontal et démences.

Agnosies

- Agnosies : troubles de la reconnaissance, sans déficit sensitif ou sensoriel, ni dégradation intellectuelle.
- **Agnosie tactile** (**astéréognosie**) : trouble de reconnaissance des objets par la palpation.
- **Agnosie auditive** : trouble de reconnaissance des bruits classiques (objet, musique…).
- **Agnosie visuelle** : trouble de reconnaissance de couleur, personne, symbole graphique..

Fonctions exécutives

- Fonctions mobilisant les structures du **lobe frontal**.
- **Troubles de l'organisation dynamique gestuelle** : reproduire une séquence (ex : « paume-tranche-poing » ou séquence motrice de Luria).
- **Troubles du raisonnement** : problème à résoudre (ex : pyramide des âges : calcul des âges d'une famille avec plusieurs étapes).
- **Troubles du langage** : fluence verbale (donner en une minute le maximum de mots commençant par la lettre S).

Examen de la mémoire (Sdd 131)

- Réseaux neuronaux localisés, selon le type de mémoire impliquée (de travail, sémantique, épisodique, procédurale, perceptive), dans des zones variées du cerveau, corticales (pour le stockage) ou sous-corticales (pour l'encodage, la consolidation et la récupération). Le circuit **hippocampo-mamillo-thalamo-cingulaire**, à la face interne du cerveau, est important pour le bon fonctionnement de la mémoire.

		Analyse de la mémoire : - ***Durée d'enregistrement*** : • Mémoire à **court terme** (ou mémoire **tampon** ou mémoire de **travail)** : stockage labile des données pendant une durée brève (15-20 min). • Mémoire à **long terme** : stockage définitif des données dans un système à capacité illimitée pendant une durée illimitée. - ***Type d'information à stocker*** : • Mémoire **verbale** : texte (sous dominance hémisphérique gauche) : • Mémoire **visuo-spatiale** : préférentiellement non verbal, visage, forme… (sous dominance hémisphérique droite). *Exploration de la mémoire* (Sdd 131) - Entretien : • **Mode d'installation** (aiguë, progressive…) et **évolution** des troubles mnésiques (transitoire, permanent). • **Niveau de plainte mnésique** du patient, comparativement à ce que rapportent ses proches et au retentissement des troubles sur la vie quotidienne : o Plainte mnésique absente ou faible contrastant avec une perte d'autonomie (Sdd 31) → pathologie organique. o Plainte mnésique notable contrastant avec une autonomie et un fonctionnement social préservés → trouble d'origine psycho-affective (anxiété, dépression) • Évaluation de la **mémoire des faits récents** : orientation dans le **temps** et **l'espace,** souvenir de faits publics ou personnels récents (« quel est le nom du président de la République ? ») • Évaluation de la mémoire biographique (histoire personnelle, sa maladie, évènements d'il y a 1 semaine – 3 mois – 1 an – 10 ans…) • Évaluation de la mémoire des **connaissances didactiques et sémantiques** : connaissance générale (histoire, géographie) ; définir des mots ou des concepts. Attention interpréter selon niveau antérieur du patient. - Tests de mémoire : • **Épreuves de rappel différé** : évalue la rapidité de l'oubli. o Demander au patient de retenir 5 mots puis les faire redire après une tâche interférente (si oubli : aider avec la catégorie sémantique du mot ou en montrant une liste de mot contenant le mot oublié). Si mot retrouvé avec aide : trouble des fonctions exécutives. • **Mini-Mental Status** : un des tests les plus utilisés.
SÉMIOLOGIE SYNDROMIQUE	Syndrome myogène	- ***Syndrome myogène*** : déficit de la **force musculaire** lié à une affection primitive des **fibres musculaires**. - Caractéristiques cliniques : • Prédominance **proximale** (ou « rhizomélique ») : **signe du tabouret**. • **Symétrique** le plus souvent. • Statique peut être altérée : **hyperlordose**, **marche dandinante** (à chaque pas, inclinaison du corps vers le membre qui prend appui). • Modification du volume du muscle : **atrophie** le plus souvent ; hypertrophie (parfois). • **Abolition de la réponse idiomusculaire** à la percussion du muscle. • Intégrité du système nerveux central et périphérique : ROT conservés (en l'absence d'amyotrophie majeure), absence de signe sensitif ou pyramidal. • Absence de douleur en règle générale. Si douleurs intenses : évoquer autre diagnostic. - Chercher des signes de gravité : troubles de la déglutition, atteinte diaphragmatique.
	Syndrome myasthé-nique	- ***Syndrome myasthénique*** : **épuisement** progressif et rapide de la force musculaire lors d'un effort répété ou maintenu. - Mots clés : **Fatigabilité musculaire** – **fluctuation des symptômes** – **déficit intermittent** (variable d'un territoire musculaire à un autre). - Conséquence d'une atteinte de la **jonction neuro-musculaire :** anticorps bloquant les récepteurs post-synaptiques à l'acétylcholine ; La Prostigmine (anticholinestérasique) permet de corriger le déficit moteur (aide pour le diagnostic). - Atteinte de la musculature oculaire (la plus fréquente) : **ptosis** ; **diplopie** (respect de la musculature intrinsèque). - Tous les muscles peuvent être atteints (troubles de la phonation, de la déglutition, de la mastication, de la respiration…). Attention critères de gravité : diaphragme et déglutition. - L'atteinte des membres prédomine aux racines.

Syndrome neurogène périphérique

Syndrome neurogène périphérique : ensemble des symptômes liés à l'atteinte des neurones qui constituent le système nerveux périphérique :

- Neurones **moteurs périphériques** (corps cellulaire localisé dans la corne antérieure de la moelle ou dans les noyaux des nerfs crâniens).
- Neurones **sensitifs** (corps cellulaire localisé dans le ganglion spinal).
- Neurones **végétatifs** (ou autonomes).

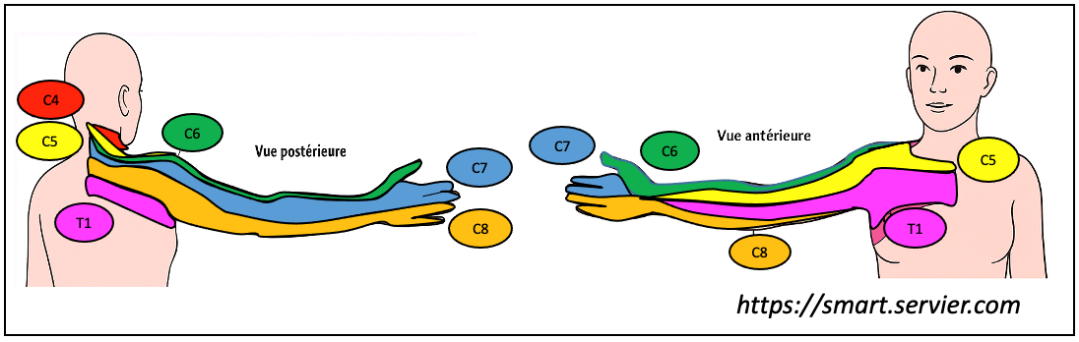
- *Atteinte des neurones moteurs* : **déficit** de la force musculaire (paralysie « non dissociée » : autant la motricité volontaire qu'automatique et reflexe) ; **hypotonie** (paralysie **flasque**) ; **ROT diminués ou abolis** ; **amyotrophie** ; crampes fréquentes ; fasciculations.
- *Atteinte des neurones sensitifs* : déficit de la sensibilité superficielle et/ou profonde et/ou thermoalgique.
- *Atteinte des neurones végétatifs* : troubles vasomoteurs avec œdème et cyanose.
- L'enjeu est de définir la topographie de la lésion nerveuse en différenciant les atteintes radiculaires, tronculaires et polyneuropathiques.

Syndromes mono-radiculaires

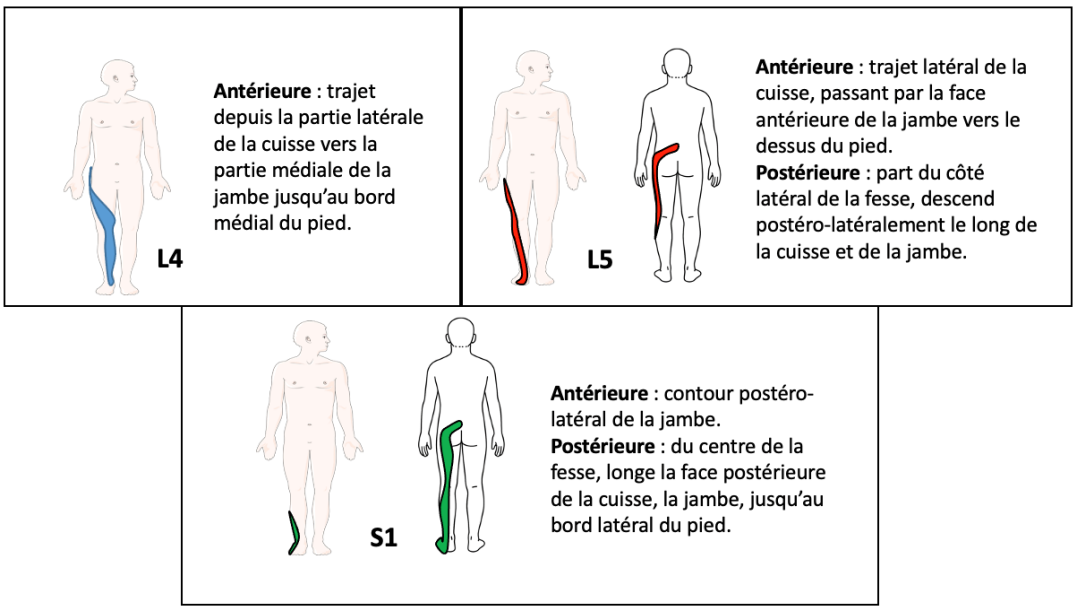
- Symptôme majeur : **douleur le long du trajet radiculaire** (part du rachis et irradie vers le territoire de la racine ; déclenchée par l'augmentation de pression du LCR (toux, défécation, effort, etc.), l'étirement de la racine).
- **ROT** de la racine diminué ou aboli.
- **Paresthésies** et **déficit sensitif** possibles.
- Déficit moteur habituellement modéré ou absent.

Racines nerveuses			
Racine	Réflexe	Moteur	Sensitif
C5	Bicipital	Abduction bras, rotation épaule	Face latérale bras-épaule
C6	Styloradial	Flexion du coude, supination, flexion pouce	Face latérale avant-bras jusqu'au pouce
C7	Tricipital	Extension coude - poignet - doigt, pronation	Face postérieure de l'avant-bras jusqu'aux 2em et 3em doigts
C8 (D1)	Ulno-pronaeur (Cubito-pronateur), fléchisseurs doigts	Flexion et écartement doigts	Face médiale de l'avant-bras jusqu'aux 4e et 5e doigts
L3 (L4)	Patellaire (Rotulien)	Flexion cuisse, extension jambe, flexion dorsale cheville, supination-adduction pied	Face antérieure cuisse, face antéro-médiale jambe
L5	/	Releveurs du pied, extension orteils, pronation-abduction pied	Face antéro-latérale jambe, dos du pied
S1	Calcanéen (Achilléen)	Flexion pied et orteils	Face postérieure jambe, plante du pied

Territoires sensitifs du MS :



Territoires sensitifs du MI :


L4
Antérieure : trajet depuis la partie latérale de la cuisse vers la partie médiale de la jambe jusqu'au bord médial du pied.
L5
Antérieure : trajet latéral de la cuisse, passant par la face antérieure de la jambe vers le dessus du pied.
Postérieure : part du côté latéral de la fesse, descend postéro-latéralement le long de la cuisse et de la jambe.
S1
Antérieure : contour postéro-latéral de la jambe.
Postérieure : du centre de la fesse, longe la face postérieure de la cuisse, la jambe, jusqu'au bord latéral du pied.

<u>Syndromes pluri-radiculaires</u> : exemple du Syndrome de la queue de cheval

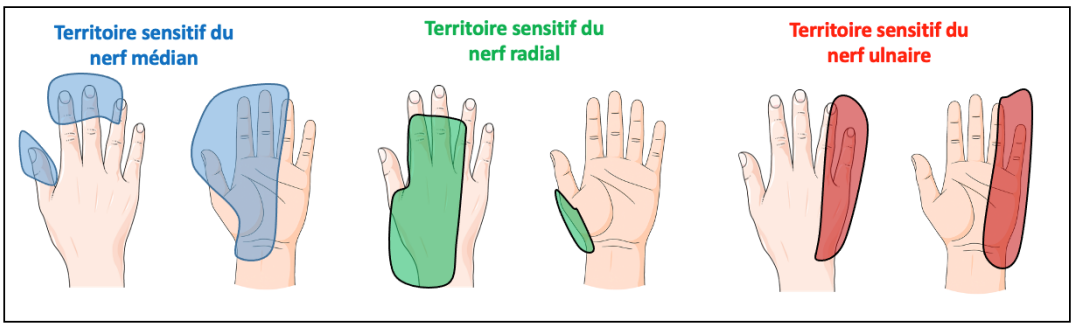
- **Douleurs** radiculaires.
- **Paralysie flasque** des membres inférieurs.
- **Anesthésie en selle** et des organes génitaux.
- **Abolition des ROT rotulien et achilléen**, des réflexes anal, bulbo-anal et clitorido-anal.
- Troubles **sphinctériens** : perte du tonus musculaire au toucher rectal (TR) ; rétention aiguë d'urine (RAU) ; incontinence urinaire par regorgement.

<u>Syndromes tronculaires</u>

Caractéristiques :

- **Déficit moteur** de **topographie systématisée**, dans le territoire du nerf intéressé.
- Amyotrophie.
- Déficit **sensitif** (<u>toutes les modalités</u>), paresthésies ou douleurs dans le territoire du nerf.

Territoires sensitifs des nerfs médian - radial - ulnaire :



<u>Atteinte du nerf médian dans le canal carpien</u>

- Nerf de l'opposition du pouce :
  - **Acroparesthésies**, le plus souvent **nocturnes**, **trois premiers doigts** de la main, pouvant irradier jusqu'au coude.
  - Atteinte sensitive inconstante.
  - Atteinte motrice : inconstante et tardive, pince pouce-index (déficit de l'opposant).
  - Amyotrophie du versant externe de l'éminence thénar (tardive).

<u>Atteinte du nerf ulnaire dans la gouttière épitrochléo-olécrânienne du coude</u>

- Nerf de préhension (force de serrage) et des mouvements latéraux des doigts.
  - Déficit des mouvements de latéralité (**écarter les doigts**) ; déficit de **l'adducteur du pouce** (**signe du journal de Froment** : retenir une feuille entre pouce et 2e métacarpien) ; déficit du rapprochement du 5e doigt (**signe de Wartenberg**) ; déficit des fléchisseurs et des extenseurs des 2e et 3e phalanges des doigts 4 et 5.

- Paresthésies et/ou anesthésie du bord interne de la main, de l'auriculaire et de la face médiale de l'annulaire.
- **Amyotrophie** des muscles interosseux et de l'éminence hypothénar (tardivement).
- **Griffe cubitale** : auriculaire et annulaire repliés dans la paume de la main, avec la première phalange étendue.

Atteinte du nerf radial dans la gouttière humérale

- Nerf de l'extension des différents segments du membre supérieur.
- En cas de paralysie radiale : avant-bras à demi-fléchi sur le bras, main tombante, doigts à demi-fléchis et pouce en adduction.

→ Se voit avec fracture de la diaphyse humérale (trajet du nerf radial proche).

- **Déficit de l'extension** de l'avant-bras sur le bras, du poignet sur l'avant-bras et de la première phalange sur les métacarpiens ; de l'extension et l'abduction du pouce ; de la supination et de la flexion de l'avant-bras sur le bras.
- Abolition des **ROT tricipital et styloradial.**
- Hypoesthésie des **faces dorsales du pouce**, de la **main** et de la première phalange de l'**index.**

- Différencier atteinte radiculaire C7 et atteinte tronculaire du radial par l'absence de déficit du muscle brachioradial (racine C6) : ROT styloradial, flexion de l'avant-bras conservés.

Atteinte du nerf fibulaire commun au col de la fibula

→ Se voit avec fracture ou des traumatismes répétés (paralysie du vendangeur).

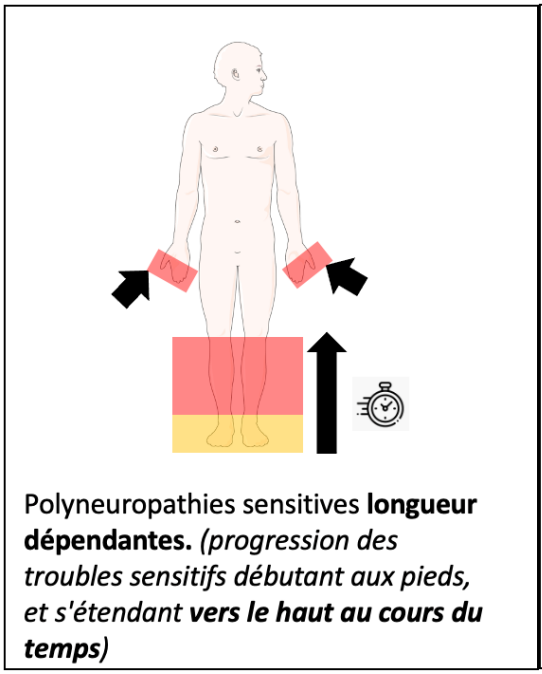
- Déficit de **l'extension des orteils** et **flexion dorsale du pied** (**Steppage**) ; de l'éversion du pied par atteinte des péroniers latéraux.
- Amyotrophie de la loge antéro-externe de jambe (tardive et inconstante).
- Hypoesthésie de la face dorsale des premiers orteils et du dos du pied, de la face antéro-externe de jambe. Différencier atteinte radiculaire L5 et atteinte tronculaire du fibulaire commun :
  - Atteinte L5 : déficit du moyen fessier, mais pas de déficit du jambier antérieur.
  - Atteinte nerf fibulaire commun : déficit du jambier antérieur/moyen fessier indemne.

Neuropathies axonales *(figure)*

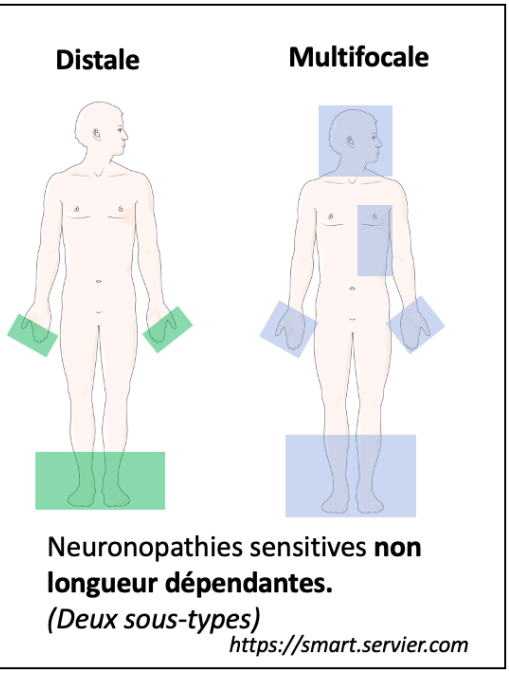
- Atteinte diffuse du système nerveux périphérique, en lien avec une maladie métabolique (diabète, insuffisance rénale…) ou une toxicité (médicament, alcool, carences vitaminiques…), ou rarement l'amylose.
- Souffrance des fibres les plus longues en premier. → **Atteinte initiale distale** (sensitive et motrice), **puis extension progressive** ascendante.
- Déficit moteur (tardif) des **muscles distaux** des MI ; parfois associé à des crampes et paresthésies ou fasciculations.
- Troubles sensitifs limités au début à des **douleurs** et **paresthésies**. Puis déficit sensitif **en chaussettes** aux MI, puis **en gants** aux MS.
- **Douleur neuropathique** initialement (**questionnaire DN4)** :
- Abolition des ROT achilléens.
- Troubles trophiques et vasomoteurs (atteinte autonome).

Neuropathies démyélinisantes

- Les gaines de myéline des fibres nerveuses sont atteintes de façon globale, tant au niveau des racines que des extrémités distales.
- Atteinte possible des 4 membres, des nerfs des muscles faciaux et respiratoires (facteurs du pronostic vital immédiat).
- **Polyradiculonévrite inflammatoire aiguë** démyélinisante (ou **syndrome de Guillain-Barré**) :
  - **Installation rapide** : quelques jours.
  - Déficit **sensitif et moteur** des quatre membres, distal et proximal.
  - Extension aux **nerfs crâniens** (paralysie faciale bilatérale, nerfs oculomoteurs, troubles de la déglutition – gravité ++).
  - Extension aux **muscles respiratoires** (gravité ++).
  - **ROT abolis**.



Polyneuropathies sensitives **longueur dépendantes.** *(progression des troubles sensitifs débutant aux pieds, et s'étendant **vers le haut au cours du temps**)*



Neuronopathies sensitives **non longueur dépendantes.**
(Deux sous-types)

https://smart.servier.com

Mononeuropathies multiples

- Atteinte **simultanée ou successive** de plusieurs troncs nerveux, **non systématisés et asymétrique**. → Cause fréquente : **vascularite** (ischémie nerveuse)

Syndrome pyramidal

- ***Syndrome pyramidal*** : ensemble des manifestations apparues après une interruption partielle ou totale de la **voie pyramidale** qui constitue le support de la motricité volontaire et qui prend naissance dans la circonvolution frontale ascendante.

Troubles de la commande motrice

- Force musculaire conservée ou peu altérée, mais gestes malhabiles, mouvements fins distaux difficiles. Fatigabilité augmentée. Possible paralysie complète des muscles.
- Répartition du trouble moteur :
  - Face : prédomine sur **partie inférieure du visage** (paralysie faciale centrale)
  - Membres : global ou partiel, prédominant distalement et sur **muscles extenseurs des MS** et **fléchisseurs des MI**.
  - Épargne muscles axiaux et muscles du cou.
- **Dissociation automatico-volontaire** : Déficit moteur dans les activités volontaires et s'atténue ou disparaît dans les activités spontanées.
- **Syncinésies** : mouvements involontaires de groupes musculaires à distance ou à proximité du mouvement volontaire effectué.

Modifications du tonus

- **Hypertonie spastique** : contraction réflexe du muscle étiré à la mobilisation passive.
- L'hypertonie spastique est élastique (avant-bras déplié se replie subitement au lâcher de l'étirement). Prédomine sur les **extenseurs des MI** et **fléchisseurs des MS** (inverse du déficit).
- L'hypertonie se renforce à l'effort et à la fatigue.
- Troubles de la marche : **fauchage** (mouvement semi-circulaire du membre inférieur qui avance sans être fléchi).

Réflexes

- **Hyperréflexie ostéotendineuse** : ROT vifs, diffusés, polycinétiques, zone réflexogène augmentée.
  - Possible **trépidation épileptoïde** - **clonus inépuisable** de la rotule ou du pied (série de contractions rythmiques inépuisables d'un muscle, lors du maintien de son étirement).
- **Signe de Babinski** (réflexe cutané plantaire en extension).
- Signe de **Hoffmann** (flexion du pouce provoquée par relâchement brusque d'une flexion forcée de la dernière phalange du majeur).
- Abolition des réflexes cutanés abdominaux.

	Topographie des atteintes pyramidales - Plégie : déficit complet/Parésie : déficit partiel. - Regroupement syndromique : • **Hémiplégie** (ou **hémiparésie**) : MS et MI homolatéraux et face. ○ **Proportionnelle** : égale sur tout l'hémicorps et l'hémiface homolatérale. ○ **Brachiofaciale** : prédominance au MS et à la face homolatérale. • **Monoplégie** (ou **monoparésie**) : atteinte d'un membre (ex : monoplégie crurale sur atteinte du territoire de l'artère cérébrale antérieure). • **Paraplégie** (ou **paraparésie**) : 2 MI (atteinte médullaire). • **Quadriplégie** = **tétraplégie** (ou **quadriparésie** = **tétraparésie**) : 4 membres. À savoir : - Atteinte **corticale** →hémiplégie partielle (ex : brachiofaciale), controlatérale, non proportionnelle. - Atteinte de la **capsule interne** →hémiplégie controlatérale, complète et proportionnelle. - Atteinte des **voies pyramidales dans le tronc cérébral** : **syndromes alternes** : paralysies des nerfs crâniens et hémiplégie controlatérale : • Lésion au-dessus du noyau du facial : hémiplégie proportionnelle. • Lésion en-dessous du noyau du facial : face respectée. *Syndrome pseudobulbaire* - Atteinte bilatérale des voies pyramidales au-dessus du bulbe. - Parésie ou paralysie des muscles de l'extrémité céphalique (phonation, déglutition et diplégie faciale inférieure). - Spasticité. - Rire et pleurer spasmodique. - Troubles de la marche (à petits pas). - Troubles sphinctériens.
Syndrome extra-pyramidal	***Syndromes extrapyramidaux*** : exemple du ***syndrome parkinsonien.*** Maladie de Parkinson = cause la plus fréquente de syndrome parkinsonien, qui est lui-même le plus fréquent des syndromes extrapyramidaux. - *3 manifestations majeures* : **Akinésie** – **Tremblement de repos** – **Hypertonie extrapyramidale**. • **Akinésie** : raréfaction de l'activité motrice volontaire et automatique. ○ Niveau global d'activité spontanée réduit, gestes rares, ralentis (**bradykinésie**), limités en amplitude (**hypokinésie**). Réduction ou disparition de la gesticulation « automatique » émotionnelle, ou du balancement des bras à la marche. ○ Visage peu ou pas expressif (**amimie**), clignement des paupières rare. • **Tremblement de repos** aux extrémités MS surtout. Peut toucher MI (battre la mesure avec le pied) et la région buccale. **Respecte le chef**. ○ Peut-être bilatéral ou unilatéral (surtout dans les formes débutantes). ○ Tremblement lent (4 à 7 cycles/seconde), régulier, de faible amplitude, disparaissant totalement lors du mouvement volontaire et du sommeil. Exagéré par les émotions, la fatigue (fin de journée), les efforts intellectuels (calcul mental). • **Hypertonie** (ou **rigidité**) **extrapyramidale**, dite **plastique** : diffuse, prédomine sur les muscles antigravitaires. ○ Marche en flexion des MI, dos courbé, à **petits pas** avec un **demi-tour décomposé** avec **piétinements**, combinant hypertonie et akinésie, avec une lenteur et une **difficulté au démarrage**. ○ Rigidité **plastique** : si mouvement de membre interrompu, ce dernier garde passivement sa position. ○ **« Roue dentée »** : cède par à-coups successifs lors de la mobilisation du membre. **Manœuvre de Froment** : mouvements passifs au poignet du patient, demander de faire un geste continu avec l'autre main (ex : faire des cercles) : rigidité se majore/apparaît.
Mouvements anormaux	**Tremblement** : oscillations rythmiques involontaires (alternance muscles agonistes et antagonistes). ***3*** *Caractéristiques à préciser* : 1. ***Circonstances*** de survenue : • **Repos** : Dans le Sd parkinsonien. • **Action** (**cinétique**), au cours d'un mouvement (terme « tremblement intentionnel » est impropre) → vu dans le syndrome cérébelleux. • **Attitude** (**postural**), lors du maintien d'une attitude → **tremblement essentiel**.

		2. Atteinte de ***la tête et de la voix*** : • Atteinte du chef → tremblement essentiel. • Atteinte de la voix : jamais dans le tremblement essentiel. 3. ***Fréquence*** : • Rapide (6 à 10 cycles par seconde) → tremblement essentiel. • Lent (4 à 6 cycles par seconde) → parkinsonien. **Myoclonies** : Contractions musculaires brèves, involontaires, occasionnant un mouvement subit (avec déplacement d'un segment de muscle, d'un muscle entier ou d'un groupe de muscles). - **Myoclonies rythmées** : épilepsie (Sdd 120) encéphalopathies métaboliques ou auto-immunes. - **Myoclonies non rythmées** généralisées ou focales. Peuvent être physiologiques lors de l'endormissement. **Athétose** : mouvement lent, irrégulier, incessant, distal, ressemblant à une « reptation ». **Hémiballisme** : mouvement brusque et bref, de la racine des membres, de grande amplitude, rotatoire, concernant tout un hémicorps. **Chorée** : mouvement brusque et bref, réalisant des « contorsions », prédominant à la distalité des membres et sur la musculature axiale et faciale.
	Syndrome cérébelleux	***3*** *principales caractéristiques du syndrome cérébelleux* : 1. Troubles de **la statique**. 2. Troubles de **l'exécution du mouvement**. 3. Troubles du **tonus**. ***Ataxie cérébelleuse*** : troubles de la station debout et de la marche (Sdd 66, 130). - Station debout immobile difficile : • **Oscillations** brusques, irrégulières. • Élargissement du **polygone de sustentation** (écarter les jambes pour maintenir l'équilibre). • **Danse des tendons** (tensions rapides et régulières du tendon du jambier antérieur, visible sur la face antérieure de la cheville). • Troubles non aggravés par l'occlusion des yeux (pas de signe de Romberg au cours du syndrome cérébelleux). • **Marche perturbée** : embardées de droite et de gauche, ↑polygone de sustentation, écarte les bras pour obtenir plus d'équilibre. « Marche **pseudo-ébrieuse** ». ***Troubles de l'exécution du mouvement*** - **Hypermétrie/Dysmétrie.** Épreuve doigt-nez ou talon-genou : course du mouvement « crochetée », atteinte de la cible de mauvaise qualité. - **Adiadococinésie** : difficulté d'exécution des mouvements alternatifs rapides (faire les marionnettes »), liée à un trouble de coordination muscles agonistes-antagonistes. - **Dyschronométrie** : retard à l'initiation et à la cessation du mouvement. **- Manœuvre de Stewart-Holmes** : demander de pratiquer une flexion de l'avant-bras contre résistance, au relâchement brusque sa main vient frapper son épaule. • **Asynergie** : séquences motrices acquises et automatisées altérées (fléchit les cuisses et soulève les talons pour passer d'allongé à assis ; ne décolle pas les talons pour s'acccroupir). • **Dysarthrie cérébelleuse** : voix scandée et explosive (incoordination des muscles de la phonation). ***Hypotonie cérébelleuse :*** augmentation du **ballant** au cours de la mobilisation passive des segments de membre ; **hyperlaxité** de certaines articulations ; caractère **pendulaire des ROT** rotuliens et tricipitaux. A noter : Signes cliniques du Sd cérébelleux du même côté (ipsilatérale) que la lésion du cervelet. Si controlatérale : atteinte du pédoncule cérébrale (noyau rouge). • Syndrome cérébelleux « **statique** » : atteinte du vermis. Les troubles de la statique (ataxie cérébelleuse) prédominent. • Syndrome cérébelleux « **cinétique** » : atteinte hémisphérique et/ou des pédoncules cérébelleux. Les troubles de l'exécution du mouvement (l'hypermétrie/dysmétrie notamment) et l'hypotonie prédominent. - Nystagmus multidirectionnel peut être présent.

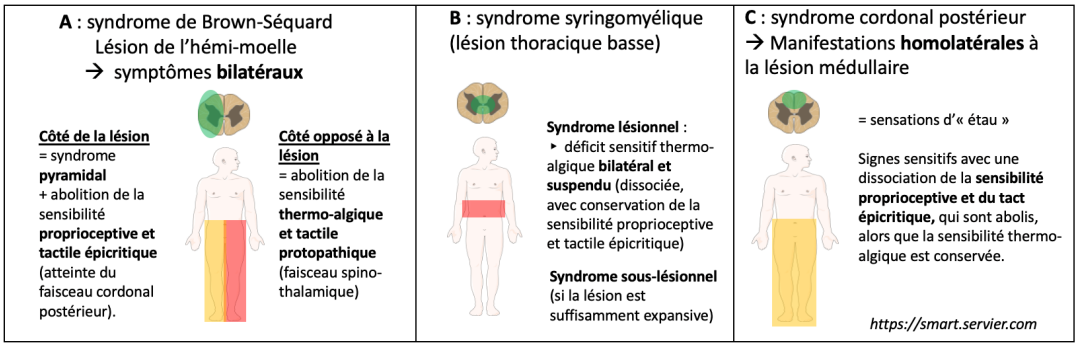
Syndrome vestibulaire

- Syndrome vestibulaire résulte de l'altération d'une ou plusieurs structures du système vestibulaire :
  - **Vestibule** (labyrinthe).
  - **Nerf vestibulaire** (accolé au nerf cochléaire dans le conduit auditif interne - nerf VIII).
  - **Noyau vestibulaire**, dans le tronc cérébral, connecté par les voies vestibulaires avec diverses structures centrales (vermis cérébelleux, moelle cervicale, réticulée du tronc cérébral, noyaux oculomoteurs et cortex cérébral).
- Fréquence élevée des manifestations cochléaires lors d'une atteinte vestibulaire périphérique, ce qui n'est pas le cas lors d'une atteinte centrale.
- **Vrai vertige** (sensation de mouvement rotatoire) est d'**origine vestibulaire**. Faire la distinction entre vertiges vrais et « pseudo-vertiges ».
- Syndrome vestibulaire → *3 signes cliniques* : **Vertige** – **nystagmus** - **ataxie vestibulaire**.
  - ***Le vertige*** (Sdd 64)
    - Principal symptôme.
    - **Vrai vertige** : sensation de déplacement de l'environnement autour de soi, sensation d'un mouvement de rotation plus ou moins intense (absente au cours d'une ataxie cérébelleuse ou proprioceptive).
      - Déclenché (ou aggravé) par les mouvements de la tête, amélioré par la fixation du regard.
      - Associé à : nausées, vomissements, sensations de malaise intense qui peuvent immobiliser le malade au lit (Sdd 50).
      - Peut gêner la station debout et la marche (ataxie vestibulaire) (Sdd 66).
  - ***Nystagmus*** : oscillation rythmique et conjuguée des globes oculaires.
    - Comporte deux secousses : une **rapide**, une **lente** ;
    - Sens du nystagmus défini par celui de la **secousse rapide** : on dit que le nystagmus « bat » de ce côté. Le plan peut être horizontal, vertical, rotatoire, multidirectionnel.
    - Quelques secousses de nystagmus peuvent apparaitre dans le regard latéral extrême, sans valeur pathologique.
  - ***Ataxie vestibulaire***
    - Patient assis (sans appui dorsal), bras tendus de façon parallèle devant lui, avec les index pointant en avant avec repère en face. Test positif lorsque la fermeture des yeux déclenche une déviation des index, lente, dans le plan horizontal, toujours dans le même sens en cas de syndrome vestibulaire périphérique.
    - **Signe de Romberg vestibulaire** : patient debout, talons joints, bras tendus, avec les index pointant en avant : à la fermeture des yeux, lente déviation latéralisée du corps, toujours dans le même sens.
    - **Marche aveugle** : yeux fermés et bras tendus, trois pas en avant et trois pas en arrière, plusieurs fois d'affilée : patient effectue une rotation progressive, il tourne sur lui-même, la marche se fait « en étoile ».
    - **Manoeuvre de Fukuda** : yeux fermés et bras tendus, marche sur place en décollant les talons de plus de 10 cm, en levant bien les genoux : patient tourne sur lui-même.
- Distinguer syndrome vestibulaire **périphérique** (vestibule et nerf) et **central** (noyau vestibulaire) :
  - Syndrome vestibulaire périphérique : « harmonieux »
  - Syndrome vestibulaire central : « dysharmonieux »

Sd Vestibulaire périphérique/central		
	Périphérique	Central
Vertige	Intense, accentuée par les mouvements de tête, nausées et vomissements	Moins marqué (sensation vertigineuse)
Nystagmus	Pas spontané, horizontal ou horizonto-rotatoire, secousse lente dans le même sens du côté atteint quelle que soit la direction du regard	Souvent spontané, multiple, rotatoire ou vertical
Ataxie	Déviation des index vers le côté atteint, signe de Romberg vestibulaire	Ataxie et déviation des index multidirectionnelles
Troubles auditifs	Fréquents (acouphènes, baisse de l'audition)	Absents
Autres signes	Absents	Fréquents (atteinte des nerfs crâniens, sd cérébelleux, sd pyramidal…)

Syndromes médullaires

Anatomie :
- L'ensemble des voies motrices et sensitives passe par la moelle épinière expliquant le **caractère souvent bilatéral** des atteintes médullaires (paraplégie ou tétraplégie).
- le corps cellulaire du neurone moteur périphérique est localisé dans la moelle épinière, proche du corps cellulaire du neurone sensitif périphérique. Proximité entre moelle et racines nerveuses expliquant l'association de **signes périphériques et centraux**.
- Localisations différentes des faisceaux sensitifs cordonal postérieur et spinothalamique. Une atteinte dissociée de la sensibilité proprioceptive et tactile épicritique d'une part, et la sensibilité thermoalgique d'autre part.


A : syndrome de Brown-Séquard
Lésion de l'hémi-moelle
→ symptômes bilatéraux
Côté de la lésion
= syndrome pyramidal
+ abolition de la sensibilité proprioceptive et tactile épicritique (atteinte du faisceau cordonal postérieur).
Côté opposé à la lésion
= abolition de la sensibilité thermo-algique et tactile protopathique (faisceau spino-thalamique)
B : syndrome syringomyélique (lésion thoracique basse)
Syndrome lésionnel :
‣ déficit sensitif thermo-algique bilatéral et suspendu (dissociée, avec conservation de la sensibilité proprioceptive et tactile épicritique)
Syndrome sous-lésionnel (si la lésion est suffisamment expansive)
C : syndrome cordonal postérieur
→ Manifestations homolatérales à la lésion médullaire
= sensations d'« étau »
Signes sensitifs avec une dissociation de la sensibilité proprioceptive et du tact épicritique, qui sont abolis, alors que la sensibilité thermo-algique est conservée.
https://smart.servier.com

Syndrome d'interruption médullaire
- Peut-être secondaire à un traumatisme (Sdd 175), un infarctus médullaire ou une myélite aiguë.
- Évolution en deux phases :
  - **Choc spinal** : paralysie flasque, abolition des ROT et anesthésie totale.
  - **Automatisme médullaire**, s'installant dans les 3 à 4 semaines, syndrome pyramidal et mictions réflexes, abolition de la motricité volontaire et de la sensibilité.

Syndrome de compression médullaire
- Syndrome **rachidien** : douleur rachidienne résultant du processus pathologique responsable de la compression (une tumeur, une fracture, un abcès vertébral…).
- Syndrome **lésionnel** : atteinte radiculaire uni ou bilatérale, plus ou moins étendue, indiquant le niveau de compression (résulte de la compression de la/des racines).
- Syndrome **sous-lésionnel** : association de façon variée :
  - **Syndrome pyramidal bilatéral** avec paraplégie/tétraplégie spasmodique (ou une paraparésie/tétraparésie).
  - **Troubles sensitifs** : « niveau sensitif » caractéristique d'une atteinte médullaire : en dessous du niveau, la sensibilité est altérée (normale au-dessus). Le niveau sensitif ne correspond pas toujours au niveau lésionnel (niveau sensitif peut être plus bas que le niveau lésionnel).
  - **Troubles sphinctériens** (difficultés mictions, constipation).

Syndrome de Brown-Séquard (***hémisection de moelle***)
- Symptômes **BILATERAUX**, même s'il s'agit d'une atteinte de l'hémi-moelle.
  - Côté de la lésion : **syndrome pyramidal**, abolition de la sensibilité **proprioceptive** et tactile **épicritique** (atteinte du faisceau **cordonal postérieur**).
  - Côté opposé à la lésion : abolition de la sensibilité **thermoalgique** et tactile **protopathique** (faisceau **spino-thalamique**).

Syndromes médullaires partiels
- Conséquence d'atteinte préférentielle de la substance grise (cornes de la moelle) ou de la substance blanche (cordons de la moelle).
- ***Syndrome cordonal postérieur :***
  - Peut-être causé par une compression médullaire postérieure, un infarctus dans le territoire des artères spinales postérieures.
  - Manifestations homolatérales à la lésion médullaire :
    - **Douleurs cordonales postérieures** (SDD 73), sensations de striction, d'étau ou « térébrantes » :
    - **Signe de Lhermitte** (caractéristique du Sd cordonal postérieur) : l'antéflexion du cou provoque une sensation de courant électrique parcourant le rachis et les membres.
    - Dissociation de la sensibilité **proprioceptive et du tact épicritique abolis**, alors que la sensibilité thermoalgique est conservée.

	- ***Lésion centromédullaire :*** • Causée par fente syringomyélique. Associe : ○ Sd lésionnel : déficit sensitif thermoalgique **bilatéral et suspendu**. Atteinte sensitive dissociée (conservation proprioceptive et tactile épicritique) (atteinte des fibres du système extra-lemniscal) ; baisse de la force motrice, avec abolition des ROT et amyotrophie. ○ Sd sous-lésionnel seulement si la lésion est suffisamment expansive pour induire une souffrance des cordons de la moelle : Sd pyramidal ; Sd cordonal postérieur.
Syndromes alternes	- Syndromes alternes : résultent d'une **lésion de tronc cérébral** (souvent lié à un **AVC**). - Associe : • Atteinte des voies longues **(syndrome pyramidal), controlatérale** à la lésion (décussent à la partie inférieure du bulbe). • Atteinte d'un **nerf crânien** de type périphérique, **homolatérale** à la lésion (destruction du noyau de ce nerf). - Plusieurs Sd alternes existent. ***Syndrome de Wallenberg*** : - Conséquence d'un **AVC** (artère de la fossette latérale du bulbe). **- Débute brutalement par un vertige** rotatoire (Sdd 64). - Côté de la lésion : **syndrome vestibulaire** et **hémisyndrome cérébelleux**, responsables d'une ataxie marquée ; **hémianesthésie de la face** ; paralysies de l'hémivoile (nasonnement), de l'hémipharynx (troubles de la déglutition), de la corde vocale (**dysphonie**, voix bitonale) ; **syndrome de Claude-Bernard-Horner**. - Côté opposé à la lésion : **hémianesthésie thermoalgique** respectant la face.
Crise épileptique	- Crise épileptique : manifestations cliniques paroxystiques (motrices, sensitives, sensorielles ou psychiques). • Causée par décharge paroxystique anormale de neurones corticaux ou cortico-sous-corticaux, pouvant se propager (crises généralisées avec perte de connaissance, crises partielles complexes avec rupture de conscience). • **Survenue brutale et imprévisible**. **Transitoires**. • Peuvent être **généralisées** ou **focales** (partielles) : ○ Crise généralisée. Signes cliniques de 2 ordres : ◆ Troubles **moteurs bilatéraux et symétriques**, le plus souvent de type **tonique** (contractions musculaires segmentaires soutenues), **puis clonique** (secousses musculaires segmentaires répétitives). ◆ Troubles de la conscience (Sdd 28). ➢ Brefs et isolés (quelques secondes) : « absences ». ➢ Prolongés (quelques minutes) : « crises généralisées tonicocloniques ». ○ Crise partielle. Signes cliniques dépendent de l'aire corticale concernée (trouble moteur, sensitif, sensoriel, vestibulaire…) : ◆ « Crises partielles simples » : aucun trouble de la conscience. ◆ « Crises partielles complexes » : perte de contact et/ou amnésie.
Troubles mnésiques	- Troubles mnésiques (Sdd 131) : trouble de la mémoire. - Évaluer la capacité d'apprendre et de restituer l'information après une tâche interférente (ex : test des 5 mots). - Important de distinguer : • Amnésie **rétrograde** : incapacité à restituer des informations anciennes acquises quand il n'y avait pas encore de troubles de mémoire. • Amnésie **antérograde** : incapacité à acquérir des informations nouvelles, depuis le début des troubles de la mémoire. • Amnésie **lacunaire** : ilot d'amnésie entouré de souvenirs intacts avant et après.
Syndrome confusionnel	- Sd confusionnel, confusion mentale (Sdd 119) : fréquent, **désorganisation aiguë** de l'ensemble des fonctions cognitives et comportementales, mais pas dû à une lésion cérébrale. Avec troubles de l'attention (Sdd 129) - Causes : trouble métabolique, toxique (médicament) ou infectieux (tout syndrome fébrile). - 3 critères importants : **installation aiguë** (quelques heures ou jours) ; **réversibilité ; fluctuation des signes cliniques au cours de la journée.**

		- Signes cliniques : • **Difficultés attentionnelles** au premier plan. • **Désorientation** temporo-spatiale. • **Troubles de la mémoire** des faits récents (Sdd 131). • Ralentissement et perturbation des activités intellectuelles, avec hallucinations (Sdd 122). • Troubles de **vigilance** (obnubilation ou agitation), perturbations du cycle veille-**sommeil** (Sdd 135) (agitation la nuit, somnolence durant la journée). • Troubles du **comportement** : propos incohérents et décousus, agressivité, humeur labile (Sdd 123).
	Syndrome démentiel	- Sd démentiel, démence : diminution **progressive et irréversible** des capacités intellectuelles, entraînant une perte d'autonomie avec perturbation des conduites sociales. Elle résulte d'une **atteinte cérébrale**. - Signes clinqiues : • Atteinte de la **mémoire** à court et long terme (constante). • Altération des capacités de **raisonnement** et de **jugement.** • **Désorientation temporo-spatiale** (DTS). • Troubles du **comportement**. - Importance de l'interrogatoire de l'entourage. - Attention : éliminer Sd confusionnel et Sd dépressif avant de confirmer le diagnostic. - Distinguer : • **Syndromes démentiels corticaux**, d'origine dégénérative (perte neuronale) : **maladie d'Alzheimer** (associant en plus aphaso-apraxo-agnosie, liée à l'atteinte temporo-pariétale). • **Démences sous-corticales**, d'origine dégénérative (syndromes **parkinsoniens**) ou vasculaire. • Démences à la fois **corticales et sous-corticales**.
	Aphasie	- Aphasie (Sdd 134) : trouble du langage qui résulte d'une lésion des zones du langage au niveau du cortex, autour du sillon latéral. Manque du mot, troubles de la dénomination et de la désignation. - ***Aphasie de Broca*** (la plus fréquente) : • Lésion de **l'aire de Broca**, à l'avant du sillon latéral de l'hémisphère dominant (région frontale). • **Troubles de l'expression** : ○ **Anarthrie** (++) : muet ou émet quelques sons inarticulés ou quelques mots (toujours les mêmes : persévération). Manque du mot peut parfois être corrigé par amorçage. ○ Dysarthrie. ○ Discours haché, ralenti, monotone. ○ **Compréhension préservée.** ○ Répétition perturbée. - ***Aphasie de Wernicke :*** Lésion de **l'aire de Wernicke**, à la partie inférieure du sillon latéral de l'hémisphère dominant (région temporo-pariétale). - **Troubles de la compréhension** : • **Parle abondamment** et spontanément, sans trouble de l'articulation. • Langage **incompréhensible** (mots inappropriés ou des phonèmes). • **Paraphasies** verbales et phonémiques, **néologismes** avec jargon dépourvu de sens (**jargonophasie**). • **Compréhension perturbée.** • Répétition perturbée. - ATTENTION dysarthrie ≠ aphasie - Dysarthrie paralytique : voix lente, empâtée, nasonnement (+/- troubles de déglutition). - Dysarthrie parkinsonienne : élocution monotone, hypophonie, palilalie (répétition d'items) - Dysarthrie cérébelleuse : scandée, explosive.
	Syndromes hémi-sphériques	***Syndrome occipital (cortex primaire)*** - Essentiellement des **troubles visuels** (Sdd 138) : modification du champ visuel ou baisse de l'acuité visuelle : **Hémianopsie** (ou **quadranopise**) **latérale homonyme** si lésion unilatérale, **cécité corticale si bilatérale.** - Attention risque de diagnostic psychiatrique erroné, faire attention aux signes : • Patient se comporte comme un aveugle (se heurte aux objets, mais perçoit la luminosité). • Examen ophtalmologique paraît normal. • **Réflexe photomoteur conservé**. • **Anosognosie** (Constat médical de cécité, mais le patient dit qu'il voit très bien). • **Clignement à la menace aboli**.

- Déficits visuels complexes :
  - Agnosies visuelles : voit encore, mais ne sait reconnaître les personnes, les objets, les lettres (alexie), les couleurs…
  - Hallucinations visuelles ou métamorphopsies (objets perçus déformés) (Sdd 122).
  - Crises d'épilepsie (Sdd 120) (simples phosphènes ou images plus construites).
  - Négligence visuelle.

Syndrome pariétal
- Le lobe pariétal comprend des structures associatives (avec des fonctions cognitives).
- **Troubles sensitifs** : hémianesthésie controlatérale (sensibilités profonde, tactile et thermoalgique, avec extinction sensitive). Agnosie tactile.
- **Troubles du schéma corporel** :
  - Lésion de l'hémisphère mineur (hémisphère droit chez les droitiers) : hémiasomatognosie (néglige voire méconnait l'hémicorps malade). Anosognosie.
  - Lésion de l'hémisphère dominant : les troubles affectent les deux hémicorps.
- **Troubles praxiques** : **apraxie idéomotrice bilatérale** (lésion pariétale gauche chez un droitier) ; apraxie **constructive** ; apraxie de l'**habillage**.
- **Troubles du langage** (Sdd 134) : typiquement une **aphasie de Wernicke** ; agraphie ou alexie isolées possibles.
- **Troubles sensoriels** possibles (vestibulaires, goût, hémianopsie…).

Syndrome temporal
- Sémiologie complexe car hétérogénéité fonctionnelle.
- **Troubles du langage** : aphasie de **Wernicke**.
- **Troubles sensoriels** (fréquents) :
  - Auditifs, fréquents (Sdd 140) : **surdité corticale** (si bilatérale, surdité de perception) ; **agnosie auditive** (si hémisphère dominant : incapacité à identifier les bruits, la musique, les mots).
  - Vestibulaires (troubles de l'équilibre et vertiges) (Sdd 130).
  - Olfactifs (hypo ou anosmie).
  - **Hémianopsie latérale homonyme**, habituellement en quadrant (controlatérale à la lésion).
- **Hallucinations** (Sdd 122) : auditives (bruits divers ou complexes : voix, musique…) ; olfactives ou gustatives ; visuelles.
- **Épilepsie temporale**, crises parfois très complexes :
  - **Crise uncinée** (lésion de l'uncus de l'hippocampe) : sentiment d'étrangeté, associée à des phénomènes hallucinatoires, sentiment de déjà vu… comme dans un rêve. Conscience du caractère pathologique.
  - Manifestations viscéro-végétatives (gêne abdominale ou respiratoire, trouble vaso-moteur, automatismes bucco-nasaux, vocalisation…) ; automatismes psychomoteurs responsables d'activités complexes (voyage en voiture), dont le patient n'a aucun souvenir.

Syndrome frontal : Lié aux lésions du lobe frontal (à l'exclusion de la circonvolution ascendante - syndrome rolandique), mais aussi des structures corticales et sous-corticales qui lui sont connectées (complexité sémiologique, associant des troubles cognitifs, dits dysexécutifs, des troubles psycho-comportementaux et des troubles neurologiques, essentiellement moteurs).

Troubles dysexécutifs : évalués par le ***BREF*** (« ***batterie rapide d'efficience frontale*** ») :
- Troubles de l'organisation dynamique gestuelle (incapable de reproduire la séquence « paume-tranche-poing »).
- Troubles de l'attention et de la mémoire (Sdd 129 – 131).
- Troubles du raisonnement et du jugement (problèmes arithmétiques, histoires absurdes, explication de proverbes).
- Troubles du langage, réduit (Sdd 134).

Troubles psycho-comportementaux : **désinhibition** ou au contraire **inhibition** :
- Désinhibition : symptômes productifs aboutissant à des **troubles des conduites sociales** : **euphorie niaise** (ou « moria ») ; humeur **excessivement joviale**, raconte des blagues ou des calembours puérils ; **impulsivité** ; **hyperactivité inefficace** et incohérente avec **distractibilité** et inattention ; **hypersexualité** ; **boulimie** ; urination (mictions effectuées, quels que soient le lieu et l'entourage, sans que le patient n'en soit affecté).

<table>
<tr><td></td><td></td><td>- Inhibition : symptômes déficitaires : activité psychique et comportement réduis quantitativement et qualitativement (apragmatisme, adynamie, aboulie, perte de l'auto-activation psychique, perte de l'initiative, ralentissement idéatoire), jusqu'au mutisme akinétique ; indifférence affective.

<u>Troubles neurologiques</u>, essentiellement <u>moteurs</u> :
- Astasie-abasie : pieds collés au sol, ne sait plus marcher (abasie), incapable de tenir debout en raison d'une rétropulsion (astasie).
- Écholalie.
- Réapparition des réflexes archaïques, normalement présents que chez les nouveau-nés : grasping, réflexe de succion (déclenché par stimulation cutanée de la commissure labiale) ou d'alimentation (tout objet présenté dans le champ visuel du malade est porté à la bouche) ; réflexe palmo-mentonier (contraction de la houppe du menton quand on stimule la base du pouce) ; déviation oculo-céphalique vers le côté de la lésion ; troubles sphinctériens (incontinence)

<u>Syndrome rolandique</u>
<u>Anatomie</u> : Sillon central (ex : scissure de Rolando) sépare la circonvolution frontale ascendante (aire corticale somatomotrice, faisceau pyramidal controlatéral) et la circonvolution pariétale ascendante (aire corticale somatosensitive, afférences sensitives thalamiques controlatéral).
Somatotopie de ces aires : surreprésentation des territoires de la face et de la main (territoires du MI au niveau du lobule paracentral, face interne de l'hémisphère).
<u>Signes cliniques</u> :
• <u>Déficit moteur</u> : hémiplégie controlatérale, non proportionnelle :
○ Prédominance brachiofaciale (face externe de la circonvolution frontale ascendante).
○ Prédominance crurale plus rarement (lobule paracentral à la face interne du cerveau). Tableau de paraplégie si les deux lobules paracentraux lésés.
• <u>Déficit sensitif</u> de l'hémicorps controlatéral : prédominance brachiofaciale, paralysie faciale, extinction sensitive (corticale pariétale).
• <u>Crises d'épilepsie</u> (Sdd 120) :
○ Crise motrice Bravais-Jacksonienne : la plus typique, clonies qui débutent au MS, ou au MI ou à la face, pouvant rester localisée ou s'étendre progressivement à tout l'hémicorps, puis se généraliser.
○ Crise sensitive : paresthésies qui suivent la même marche que la crise motrice.</td></tr>
<tr><td></td><td>Syndrome méningé</td><td>- Syndrome méningé : manifestations liées à l'irritation pathologique des enveloppes méningées du système nerveux. (Ex : méningite, hémorragie méningée).
- <u>Signes fonctionnels</u> :
• <u>Céphalées</u> (Sdd 118) : constante, permanente avec des paroxysmes provoqués par la lumière, les mouvements de la tête et le bruit ; violente, diffuse, souvent pulsatile.
○ Irradie vers le cou et le rachis (+/- rachialgies).
○ Aggravée par la lumière (photophobie) et le bruit (phonophobie).
• <u>Vomissements</u> : sans nausée préalable ; survenant aux changements de position, faciles, sans effort.
• Constipation : classique, mais tardive.
• Hyperesthésie cutanée diffuse ; bradycardie…
- <u>Examen physique</u> :
• <u>Raideur de la nuque</u> : le plus précoce et le plus constant.
○ Examen : flexion passive de la tête sur le thorax (mouvement limité par la contracture douloureuse des muscles cervicaux postérieurs – Sdd 29).
○ Perturbation variable des réflexes tendineux et cutanés : signe de Babinski, ROT vifs.</td></tr>
<tr><td></td><td>Syndrome d'hyper-tension intra-crânienne</td><td>- Syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC) : ensemble des manifestations traduisant l'augmentation de la pression à l'intérieur de la boite crânienne.
- HTIC peut être due à : augmentation du LCR (excès de synthèse ou défaut de résorption) ; augmentation de la masse cérébrale (œdème, processus expansif intracérébral) ; processus expansif intracrânien extra-cérébral (hématome extra ou sous-dural, méningiome).
- HTIC a pour conséquence une souffrance cérébrale localisée ou diffuse (compression des structures cérébrales et phénomènes vasculaires associant stase veineuse et défaut de perfusion artérielle).
- Tolérance cérébrale liée à la <u>localisation du processus</u> en cause (tumeur de la fosse postérieure entraîne, à volume égal, plus rapidement un syndrome d'HTIC qu'une tumeur de siège frontal), et à sa <u>vitesse d'évolution</u> (rapide, ne permettant pas la mise en place de processus d'adaptation).</td></tr>
</table>

<table>
<tr><td rowspan="2">ÉLÉMENTS DE SYNTHÈSE</td><td></td><td>- Les 2 risques majeurs de l'HTIC :
• <u>Engagement cérébral</u> : le tissu cérébral poussé par la pression va faire hernie au travers de tous les orifices.
o Faux du cerveau : engagement cingulaire.
o Fente de Bichat : engagement temporal (causant notamment paralysie du III homolatéral : ptosis, mydriase aréactive).
o Trou occipital : engagement des amygdales cérébelleuses (port guindé de la tête, torticolis, risque d'arrêt respiratoire).
• <u>Atrophie optique avec cécité définitive</u> en lien avec l'ischémie du nerf optique.

- Signes cliniques :
• <u>Céphalées</u> : signe le plus constant et le plus précoce ; installation/recrudescence nocturne ou matinale ; accroissement progressif de la fréquence, de la durée et de l'intensité ; aggravée par la toux et l'effort, +/- par les mouvements de la tête ; résistantes aux antalgiques usuels.
• <u>Vomissements</u> : évocateurs si faciles, « en fusée », au paroxysme des céphalées ou lors d'un changement de position de la tête ; soulagent transitoirement la céphalée (Attention car parfois : banals, avec nausées et efforts de vomissement).
• <u>Signes visuels</u> : brouillard visuel, voire cécité, survenant par crises qualifiées d'éclipses visuelles (Sdd 138) ; diplopie par atteinte du nerf VI, fréquente et sans valeur de localisation.
• Signes tardifs : Ralentissement idéatoire ou obnubilation ; crises convulsives généralisées.
• Examen du fond d'œil : stase papillaire (dilatation veineuse), puis œdème papillaire, puis exsudats et hémorragies péri-papillaire, puis atrophie optique (papille décolorée).</td></tr>
<tr><td>Troubles de la motilité pupillaire</td><td>- Motilité oculaire intrinsèque jugée sur le diamètre de la pupille qui dépend de <u>deux contrôles</u> :
• Le système sympathique : assure la dilatation de la pupille (mydriase) ;
• Le système parasympathique : assure la constriction de la pupille (myosis).
- Mydriase = dilatation pathologique de la pupille.
- Myosis = rétrécissement du diamètre pupillaire.
- <u>En cas de cécité</u>, perte du réflexe photomoteur dépendant de la cause de la cécité :
• <u>Cécité unilatérale</u> par lésion périphérique (globe oculaire, rétine, nerf optique) :
o Stimulation lumineuse de l'œil aveugle : réflexes photomoteurs direct et consensuel abolis.
o Stimulation de l'œil sain : réflexes photomoteurs direct (œil sain) et consensuel (œil aveugle) conservés.
• <u>Cécité corticale</u> : réactions pupillaires conservées (voies du réflexe n'étant pas intéressées par l'atteinte).
- <u>Signe de Claude Bernard-Horner</u> : atteinte sympathique homolatérale aux symptômes, le plus souvent au niveau du sympathique cervical (ex : dissection de la carotide).
• Associe : Ptosis – Myosis – anhidrose de l'hémiface.
• Pseudo « énophtalmie » : le globe semble enfoncé (réduction de la fente palpébrale).
- <u>Anisocorie</u> = Différence de taille entre les 2 pupilles.
• Anomalie avec soit une mydriase ou un myosis d'un des 2 côtés.
• Chez certaines personnes, il existe une anisocorie physiologique (attention doit être considérée comme anormale jusqu'à preuve du contraire ; vérifier son ancienneté sur d'anciennes photographies).</td></tr>
<tr><td></td><td colspan="2">QUELQUES MOTS DE SYNTHÈSE :
- 4 origines possibles à un <u>déficit moteur</u> :
• Syndrome myogène.
• Syndrome myasthénique (jonction neuromusculaire).
• Atteinte neurogène périphérique (atteinte du second motoneurone).
• Atteinte pyramidale (atteinte du premier motoneurone).

- <u>Syndrome myogène</u> :
• Déficit moteur bilatéral et symétrique, essentiellement proximal et axial, parfois facial.
• Amyotrophie (rarement hypertrophie) ; myotonie inconstante ; ROT présents.
• Absence de déficit sensitif.

- <u>Syndrome myasthénique</u> :
• Déficit moteur fluctuant, aggravé par l'effort (fatigabilité).
• Atteinte fréquente de l'oculomotricité extrinsèque (ptosis, diplopie).
• Gravité liée à l'atteinte respiratoire.
• La correction des troubles en quelques minutes lors du test à la prostigmine.</td></tr>
</table>

- ***Atteintes neurologiques périphériques*** :
  - Déficit moteur de **topographie variable, mais constant** (pas de fatigabilité).
  - Amyotrophie (retardée).
  - Fasciculations et crampes (inconstantes).
  - **Abolition des ROT**.
  - Troubles sensitifs variés.
  - Troubles végétatifs.

- ***Atteinte du faisceau pyramidal*** :
  - Déficit moteur, avec dissociation automatico-volontaire, prédomine sur les **extenseurs aux MS** et les **fléchisseurs aux MI**, prédomine sur le territoire inférieur à la face.
  - **Spasticité**.
  - **ROT vifs, diffusés, polycinétiques avec extension** de la zone réflexogène :
  - Un signe de **Babinski**.

- Classification des ***neuropathies périphériques*** :
  - Les **neuropathies axonales** (ou longueur dépendantes) : atteinte sensitive et/ou motrice de topographie distale et symétrique, touchant initialement et principalement les pieds, d'installation progressive.
  - Les **neuropathies démyélinisantes** (ou **polyradiculonévrites**) : atteinte sensitive et/ou motrice bilatérale et symétrique, proximale et distale, touchant les quatre membres et parfois la face et le tronc.
  - Les **mononeuropathies** simples ou multiples par atteinte d'un ou plusieurs tronc(s) nerveux.
  - Les **atteintes d'une ou plusieurs racines** (racines postérieures, sensitives, racines antérieures, motrices, ou après leur fusion en nerf spinal) et les atteintes plexiques.

- Déficit sensitif par atteinte du **cortex pariétal** : hypoesthésie de l'hémicorps controlatéral, à prédominance brachiofaciale.
  - Atteinte du **thalamus** : hypoesthésie de l'hémicorps controlatéral, proportionnelle à tous les modes.
- Déficit spastique : toujours d'origine centrale.
  - Déficit flasque : souvent d'origine périphérique, sauf à la phase initiale d'une lésion aiguë du faisceau pyramidal.
- Fasciculations et crampes associées à un déficit moteur → atteinte du second motoneurone, souvent proximale (atteintes dans la corne antérieure).
- Le ***syndrome de Wallenberg*** (lésion dans la fossette latérale du bulbe) : syndrome sensitif alterne avec troubles de la déglutition, hypoesthésie de la face par atteinte du V homolatérale à la lésion, hypoesthésie thermoalgique de l'hémicorps controlatéral avec respect de la face par atteinte de la voie spinothalamique, ataxie mixte (cérébelleuse et vestibulaire), syndrome de Claude Bernard Horner.
- Les ***atteintes médullaires*** sont caractérisées par un syndrome lésionnel (rachidien ou radiculaire), un syndrome sous-lésionnel (pyramidal, cordonnal postérieur et/ou spino-thalamique) dont la limite supérieure définit le niveau sensitif, parfois différent du niveau lésionnel, l'absence de signes sus-lésionnels.
- ***Tremblement*** :
  - De repos, unilatéral ou asymétrique → maladie de Parkinson.
  - D'action postural → tremblement essentiel.
  - D'action cinétique → syndrome cérébelleux.
- ***Syndrome parkinsonien***, triade :
  - Tremblement de repos.
  - Akinésie/bradykinésie.
  - Rigidité plastique.
- ***Syndrome cérébelleux*** :
  - *Statique* : ataxie cérébelleuse (élargissement du polygone de sustentation, marche ébrieuse, danse des tendons).
  - *Cinétique* : dysmétrie, dysarthrie, hypotonie, asynergie.
- Signes cérébelleux ipsilatéraux à la lésion sauf lorsqu'elle siège au niveau du pédoncule cérébral (noyau rouge).
- Paralysie faciale périphérique : atteint les parties supérieure et inférieure du visage, pas de dissociation automatico-volontaire.
- ***Syndrome vestibulaire*** :
  - Périphérique, harmonieux : vertiges intenses accompagnés de signes cochléaires (acouphènes, hypoacousie).
  - Central (noyaux vestibulaires dans le tronc cérébral), dysharmonieux : instabilité, nystagmus évident, absence de signes cochléaires.
- ***Hémianopsie latérale homonyme*** → lésion située en arrière du chiasma.
  - Complète → tractus ou lobe occipital.
  - Incomplète (quadranospie latérale homonyme) : radiations optiques.